

UNIVERZITA KARLOVA

Filozofická fakulta

Katedra psychologie



DIPLOMOVÁ PRÁCE

Mgr. Bc. Tomáš Slezák

**Kvalita života vztažená ke zdravotnímu stavu chronicky
somaticky nemocných dospívajících pacientů
Health Related Quality of Life of Adolescent Patients With
Chronic Somatic Illness**

Poděkování

Rád bych tímto poděkoval především PhDr. Tamaře Hrachovinové, CSs. za její cenné připomínky a trpělivý přístup během vedení mé diplomní práce. Velice děkuji Mgr. Pavle Hodkové, MUDr. Lukáši Homolovi, Ph.D. a všem pracovníkům CF Centra FN Motol za konzultace související s výzkumnou částí mé práce. Za další cenné konzultace děkuji doc. PhDr. MUDr. Mgr. Radvanu Bahbouhovi, Ph.D., prof. PhDr. Lence Šulové, CSc., Mgr. Ing. Marku Vrankovi, Mgr. Kláře Záplatové a prof. Vladimíru Kebzovi in memoriam. Rovněž děkuji svým rodičům a svým nejbližším, kteří mi byli oporou během psaní této závěrečné práce. V neposlední řadě děkuji pacientům CF Centra i jejich blízkým za ochotu k účasti ve výzkumu.

Prohlášení

Prohlašuji, že jsem diplomovou práci vypracoval samostatně, že jsem řádně citoval všechny použité prameny a literaturu a že práce nebyla využita v rámci jiného vysokoškolského studia či k získání jiného nebo stejného titulu.

V Praze dne ...25.7.2021...

.....
Tomáš Slezák

Abstrakt

Kvalita života a chronická onemocnění jsou celosvětově diskutovanými tématy s různými definicemi, kdy i odborná veřejnost tápe při jejich vymezování. V práci je snaha uvést definice těchto konceptů a dát je do spojitosti s onemocněním CF. Tato velmi vzácná nemoc zásadním způsobem omezuje fungování pacienta i celé rodiny. Empirická část cílí na populaci ambulantních i hospitalizovaných pacientů s CF. Pomocí generického a specifického dotazníku se snaží zmapovat kvalitu života daných jedinců a porovnat některé psychometrické kvality obou dotazníků. Na vzorku 34 osob byl proveden sběr dat, jejichž výsledky ukazují na uspokojivou kvalitu života a lepší kvality specifického dotazníku CFQ-R 14+. Závěrem se dá konstatovat, že pro udržení co nejlepší kvality života u dospívajících s CF je velmi důležitá součinnost odborníků, pacientů i jejich nejbližších.

Klíčová slova

Kvalita života, chronické onemocnění, adolescent, cystická fibróza, specifický dotazník měření HRQoL.

Abstract

Quality of life and chronic diseases are globally debated topics with different definitions, where even the professional community struggles to define them. This paper attempts to provide definitions of these concepts and to relate them to the disease of CF. This very rare disease severely limits the functioning of the patient and the whole family. The empirical part targets the population of outpatients and inpatients with CF. Using a generic and a specific questionnaire, it tries to map the quality of life of the individuals concerned and to compare some psychometric qualities of both questionnaires. Data collection was performed on a sample of 34 individuals and the results show a satisfactory quality of life and better qualities of the specific CFQ-R 14+ questionnaire. In conclusion, the interaction between professionals, patients and their loved ones is very important to maintain the best quality of life in adolescents with CF.

Keywords

Quality of life, chronic disease, adolescent, cystic fibrosis, specific HRQoL measurement questionnaire.

Obsah

Seznam grafů	9
Seznam tabulek	9
Seznam příloh	10
Seznam zkratk	11
Úvod	13
1 Adolescence	14
1.1 Vymezení období adolescence a její vývojová periodizace	14
1.2 Prodlužování adolescence	15
1.3 Vybrané terminologické souvislosti	16
1.4 Stručný přehled vývojových změn v adolescenci	17
2 Chronické somatické onemocnění	18
2.1 Definice chronických somatických onemocnění	18
2.2 Vývoj konceptu chronických onemocnění	19
2.3 Epidemiologický exkurz	21
2.3.1 Globální posuny v morbiditě a mortalitě u adolescentní populace	22
2.3.2 Prevalence chronických onemocnění u adolescentní populace	24
2.4 Posuny v péči o adolescentní populaci	25
2.5 Pokroky v managementu chronických onemocnění	26
2.5.1 Multidisciplinarita zdravotnických týmů	27
2.6 Chronické onemocnění v adolescenci	28
2.6.1 Omezení vyplývající z chronického somatického onemocnění	29
2.6.2 Trajektorie chronických onemocnění	29
2.6.3 Adaptace na chronické onemocnění	30
2.6.4 Rodinné vlivy a chronické somatické onemocnění adolescenta	31
2.7 Vývojová problematika u chronicky nemocných adolescentů	34
2.7.1 Chronické onemocnění a vývojové změny v adolescenci	35
2.7.2 Rizika chronických somatických onemocnění v adolescenci	36
2.7.3 Riziko psychických potíží	36
2.7.4 Riziko sociální stigmatizace a sociální izolace	37
2.7.5 Riziko selhávání ve vzdělávacím procesu	38
2.7.6 Rizikové chování a sexualita chronicky nemocných adolescentů	39
2.8 Přejchod od pediatra k praktickému lékaři pro dospělé	40
3 Kvalita života	41
3.1 Moderní přístupy ke kvalitě života	43

3.2 Historický vývoj konceptu HRQoL	45
3.3 Definice HRQoL.....	48
3.4 Konceptualizace HRQoL	49
3.5 Měření HRQoL dospívajících s chronickým onemocněním	51
3.5.1 Výběr nástroje měření HRQoL	52
3.5.2 Výhody použití specifických nástrojů.....	52
4 Cystická fibróza.....	53
4.1 Epidemiologie CF	54
4.2 Projevy onemocnění CF.....	55
4.3 Diagnostika CF.....	59
4.4 Léčba CF	60
4.4.1 Spolupráce se zdravotníky	62
4.5 Omezení plynoucí z onemocnění CF	63
4.6 Adaptace na onemocnění CF	65
4.7 Kvalita života pacientů s CF.....	66
4.7.1 Obecné aspekty HRQoL u CF	68
4.7.2 Klinické proměnné související s HRQoL	69
4.7.3 Proměnné týkající se psychického fungování	70
4.7.4 Sociální faktory související s HRQoL.....	72
4.8 Psychosociální intervence u onemocnění CF	74
Výzkumná část.....	76
5 Výzkumný problém, cíle výzkumu a výzkumné otázky.....	76
6 Design výzkumného projektu	77
6.1 Typ výzkumu	77
6.2 Metody získávání dat.....	78
6.2.1 Specifický dotazník CFQ-R 14+	79
6.2.2 Generický dotazník SF-36.....	81
6.2.3 Předvýzkum	83
6.2.4 Sběr dat v cílové populaci	83
6.3 Metody zpracování a analýzy dat	85
6.4 Etika výzkumu	87
7 Výzkumný soubor	87
7.1 Demografické charakteristiky	88
7.2 Data týkající se objektivních zdravotních ukazatelů.....	89
8 Výsledky.....	92

8.1 Popis HRQoL vzorku adolescentů s CF	92
8.2 Zodpovězení výzkumných otázek	95
8.2.1 Shrnutí výsledků.....	99
9 Diskuse.....	100
Závěr	112
Seznam použité literatury	113

Seznam grafů

Graf 1 – Vývojová období související s adolescencí	15
Graf 2 - Srovnání populací evropských pacientů s CF z EU/mimo EU	55
Graf 3 - Domény CFQ-R 14+	93
Graf 4 - Domény SF-36	94
Graf 5 - Porovnání průměrných hodnot ambulantních pacientů s hodnotami hospitalizovaných	104

Seznam tabulek

Tabulka 1 - Prevalence chronických onemocnění u adolescentů.....	25
Tabulka 2 - Veenhovenova matice zkoumání kvality života	44
Tabulka 3 - Celková populace adolescentů s CF ve věku 14 - 17 let v ČR	83
Tabulka 4 - Porovnání počtu jedinců v základním a výběrovém souboru	85
Tabulka 5 - Shapiro-Wilkův test normálního rozložení dat	86
Tabulka 6 - Výběrový soubor adolescentů s CF	88
Tabulka 7 - Pořadí jedinců dle hodnot BMI.....	90
Tabulka 8 - Pořadí jedinců dle hodnot FEV1%	91
Tabulka 9- Klinické charakteristiky vzorku.....	91
Tabulka 10 - Domény CFQ-R 14+.....	92
Tabulka 11 - Domény SF-36.....	94
Tabulka 12 - Korelace FEV1% a škál CFQ-R 14+	95
Tabulka 13 - Korelace FEV1% a škál SF-36	95
Tabulka 14 - Korelace BMI a škál CFQ-R 14+	96
Tabulka 15 - Korelace BMI a škál SF-36	96
Tabulka 16 - Srovnání deskriptivních hodnot u hospitalizovaných a ambulantních pacientů	96
Tabulka 17 - Porovnání HRQoL dle pohlaví u CFQ-R 14+	97
Tabulka 18 - Porovnání HRQoL dle pohlaví u CFQ-R 14+	97
Tabulka 19 - Porovnání HRQoL tří zvolených dimenzí CFQ-R 14+ dle věku.....	98
Tabulka 20 - Predikované skupiny pomocí CFQ-R 14+	99
Tabulka 21 - Predikované skupiny pomocí SF-36	99

Seznam příloh

Příloha č. 1

Seznam zkratek

ADHD – z angl. Attention Deficit Hyperactivity Disorder – Porucha pozornosti s hyperaktivitou

Bcc – Bakterie Burkholderia Cepacia

BMI – z angl. Body Mass Index – Index tělesné hmotnosti

BP – Tělesná bolest

CF – Cystická fibróza

CFQ – Cystic Fibrosis Questionnaire – Dotazník cystické fibrózy

CFQoL – Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire – Dotazník kvality života osob s cystickou fibrózou

CFQ-R – z angl. Cystic Fibrosis Questionnaire Revised – Dotazník cystické fibrózy, revidovaný

CFRD – Cystic Fibrosis Related Diabetes – Diabetes vázaný na cystickou fibrózu

CFTR – Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator – Transmembránový regulátor cystické fibrózy

CRDQ – Chronic Respiratory Disease Questionnaire – Dotazník chronického respiračního onemocnění

ČR – Česká republika

EKG – Elektrokardiograf

EU – Evropská unie

FDA – z angl. Food and Drug Administration – Úřad pro kontrolu potravin a léčiv

FEV1 – Funkční vyšetření kardiopulmonálního systému

FN Motol – Fakultní nemocnice Motol

FVC – Funkční vyšetření kardiopulmonálního systému

GH – Všeobecné zdraví

HIV – z ang. Human Immunodeficiency Virus - Virus lidské imunitní nedostatečnosti

HRQoL – z angl. Health-Related Quality of Life – Kvalita života související se zdravím

CHQ – z angl. Child Health Questionnaire – Dotazník dětského zdraví

LCFQ – z angl. Living with Cystic Fibrosis Questionnaire – Dotazník na život s cystickou fibrózou

LF UK – Lékařská fakulta Univerzity Karlovy

MCID – z angl. Minimal Clinically Important Difference – Minimální klinicky významný rozdíl

MH – Všeobecné duševní zdraví

MHD – Městská hromadná doprava

MOS – z angl. Medical Outcomes Study – studie lékařských výsledků

MPSV – Ministerstvo práce a sociálních věcí

MŠ – Mateřská škola

PedsQL – Pediatric Quality of Life Inventory – Dotazník kvality života dětí

PEG – Perkutánní endoskopická gastronomie

PF – Fyzické fungování

PMTS – z angl. Pediatric Medical Traumatic Stress – Pediatrický lékařský traumatický stres

PTSD – z angl. Posttraumatic Stress Disorder – Posttraumatická stresová porucha

PULSES – z angl. Prentice-Hall Electrical Engineering Series
QoL – z angl. Quality of Life – Kvalita života
RAND 36 – z angl. Measure of Health- Related Quality of Life - Měření kvality života související se zdravím
RE – Psychické omezení rolí
RP – Fyzické omezení rolí
SF – Fyzické/psychické omezení sociálního fungování
SF-36 – Nástroj hodnocení kvality života vztažené ke zdraví
SGRQ – z angl. St. George's Respiratory Questionnaire – Respirační dotazník
SPSS – Statistický program
UNDESA – z angl.. United Nations Department of Economic and Social Affairs - Ministerstvo hospodářství a sociálních věcí Organizace spojených národů
UNICEF – Dětský fond Organizace spojených národů
USA – z angl. United States of America – Spojené státy americké
VT – vitalita/energie/únava
WHO – z angl. World Health Organization - Světová zdravotnická organizace
WHOQOL – z angl. The World Health Organization Quality of Life – Světová zdravotnická organizace kvality života
ZŠ – Základní škola

Úvod

Cílem práce je shrnutí informací o HRQoL adolescentů s vzácným onemocněním CF a demonstrovat použití specifického nástroje určeného k měření tohoto konceptu u vzorku české populace dospívajících pacientů s tímto onemocněním. Mou snahou je koncipovat práci tak, aby měla informační hodnotu i pro některé pacienty a jejich blízké, kteří během sběru dat projeví zájem si ji přečíst po jejím dokončení.

V úvodní kapitole shrnu nejpodstatnější vývojové změny v adolescenci, vyjasním terminologii a poté přiblížím komplexní problematiku chronických onemocnění dospívajících pacientů z hlediska adolescentní medicíny a klinické psychologie. Podrobněji rozeberu zejména psychosociální souvislosti, které skutečnost chronického onemocnění adolescenta přináší pro něj i jeho blízké z hlediska adaptace na onemocnění, podpůrných faktorů a případných rizik. Dále nastíním problematiku HRQoL uvedením problematiky všeobecné kvality života a stručným popisem historického vývoje, který vedl ke vzniku konceptu HRQoL. Prostor věnuji rovněž četným kritickým pohledům, jež k této problematice napříč odbornou diskuzí v průběhu posledních tří desetiletí zaznívají. Stranou neponechám otázku jeho definic a konceptualizací, zejména těch, které se týkají konceptualizací specifických pro dospívající populaci. Poté stručně shrnu specifika a doporučení, jež se týkají měření HRQoL adolescentní populace. V poslední kapitole teoretické části popíšu specifika onemocnění CF z hlediska jeho epidemiologie, projevů, diagnostiky a léčby. Pokusím se vykreslit zkušenost pacientů a jejich blízkých z hlediska možných dopadů onemocnění na jejich každodenní život tím, že popíšu četná omezení, která z nemoci pro všechny zúčastněné vyplývají. Stranou neponechám ani proces adaptace na onemocnění, spolupráci se zdravotníky a popíšu četné podpůrné faktory, ale i rizika, jež mají vztah k HRQoL dospívajícího pacienta a jeho blízkých. Prostor bude věnován i souvislostem CF a duševního zdraví všech zúčastněných, včetně psychosociálních intervencí, jež cílí mj. na zvýšení kvality života pacientů s CF, jejich blízkých a jejich širšího okolí.

Ve výzkumné části se zaměřím na měření HRQoL malého vzorku pacientů ve věku 14-17 let za použití specifického nástroje CFQ-R 14+, který je určen pro populaci s tímto onemocněním. Pokusím se zodpovědět některé výzkumné otázky, jež vychází z výzkumných zjištění odborníků na tuto problematiku v zahraničí. Rovněž demonstruji, že specifický dotazník v některých psychometrických parametrech předčí generický dotazník SF-36, se

kterým porovnám jeho schopnost diskriminace mezi pacienty s různě závažným zdravotním stavem.

1 Adolescence

1.1 Vymezení období adolescence a její vývojová periodizace

Z hlediska ontogenetické psychologie nepanuje v odborné literatuře jednotnost v terminologii ani ve způsobu vymezení jednotlivých období. V evropské psychologii byla adolescence tradičně oddělena od pubescence (Macek, 2003). Např. Thorová (2015) odděluje období pozdního dětství od adolescence právě nástupem puberty kolem 12-13 let věku a za konec tohoto období považuje věk 19 let s tím, že tato hranice je z mnoha důvodů fluidní. V posledních letech však převládá tendence za adolescenci označovat celou dekádu života od 10 do 20 let, respektive celé období mezi dětstvím (před nástupem puberty) a dospělostí. Toto pojetí se původně šířilo především na americkém kontinentu a nyní je stále častěji používáno v celosvětovém měřítku (Macek, 2003; Sawyer et al., 2018). Respektuje totiž skutečnost, že ve vyspělých industriálních zemích paralelně probíhá proces sekulární akcelerace (dřívější nástup pohlavního dospívání) spolu s prodlužováním doby, kdy dochází k přechodu do dospělosti.

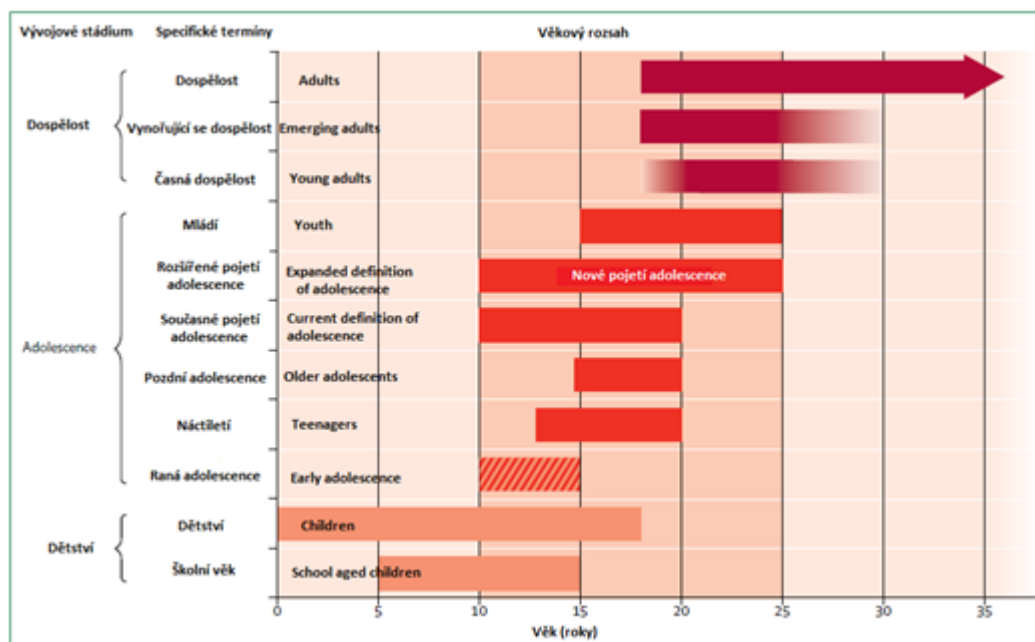
Otázka vývojové periodizace období adolescence je uchopována v zásadě dvěma způsoby. Vágnerová (2012) rozlišuje ranou (11 - 15 let) a pozdní (15 - 20 let) adolescenci. Langmeier a Krejčířová (2000) rozdělují adolescenci rovněž na dvě periody: období pubescence (11 - 15 let) a období adolescence (16 - 20 let).

Oproti tomu Macek (2003) rozlišuje adolescenci časnou (10 - 13 let), střední (14 - 16 let) a pozdní (17 - 20 let), což dle jeho názoru odpovídá nejobvyklejšímu pojetí periodizace adolescence, jež nabízí současná zahraniční odborná literatura specializující se na dané téma. Finská psycholožka Salmela-Aro (2011) rozlišuje rovněž časnou (11 - 13 let) střední (14 - 17 let) a pozdní (17 - 19 let) adolescenci a zmiňuje i související termín emerging adulthood (18 - 25 let). Stejně členění na časnou, střední a pozdní adolescenci uvádí i další encyklopedie zaměřená na adolescenci, ve které Tanner (2018) rovněž neopomíjí zmínit období emerging adulthood a naznačuje, že myšlenky související s podstatou tohoto termínu by mohly vést k přepracování dosavadního pojetí adolescence. I v lékařsky orientované zahraniční literatuře zaměřené na adolescentní medicínu se setkáváme s tímto pojetím, např. Blake & Davis (2011) dělí adolescenci na early teens (10 - 14 let), mid teens (15 - 17 let) a late teens (18 - 21 let)

a Michaud et al. (2007) ji dělí rovněž na tři tři vývojová období, jež jsou charakterizována specifickými vývojovými procesy a úkoly v bio-psycho-sociálních oblastech.

Přehledné grafické zpracování běžně užívaných termínů relevantních pro téma adolescence nabízí Sawyer et al. (2018, s. 2).

Graf 1 – Vývojová období související s adolescencí



1.2 Prodlužování adolescence

Otázkou prodlužování doby adolescence oběma směry se zabývá i Sawyer et al. (2018). Tento kolektiv autorů se domnívá, že s ohledem na aktuální vývoj by pojetí adolescence mělo být rozšířeno o několik let. Definice adolescence jako období mezi 10 - 19 rokem života podle jejich názoru vznikala uprostřed dvacátého století, v kteréžto době byla na mnoha místech jiná situace jak v otázce adolescentního růstu, tak v načasování mnoha změn týkajících se osvojování si nových sociálních rolí apod. Rovněž Salmela-Aro (2011) se domnívá, že období adolescence je mnohem delší, nežli tomu bylo v minulých dobách. Podle ní byla většina výzkumů dospívajících zaměřena na časnou a střední adolescenci, méně jich bylo věnováno přechodu z období adolescence do dospělosti. Přestože většina podstatných fyziologických změn dospívání probíhá v časně a střední adolescenci, např. výzkumy týkající se vyžrávání

mozku naznačují, že během pozdní adolescence i po ní není zrání mozku kompletní. Salmela-Aro (2011) zde vnímá rovněž jistý potenciál k přepracování tradičního členění adolescence a přechodu do mladé dospělosti. Bude jistě zajímavé sledovat, jak se budou v následujících desetiletích vyvíjet způsoby, kterými o adolescenci uvažují podstatné teoretické obory, na jejichž práci navazují obory aplikované, včetně adolescentní medicíny a adolescentní klinické psychologie.

1.3 Vybrané terminologické souvislosti

Pro usnadnění orientace v následujících kapitolách se jeví vhodné nejprve vyjasnit významy termínů youth, young people, teenager, child, adult a emerging adulthood, označujících jednotlivé populace, s nimiž se mohou zájemci o problematiku kvality života adolescentů setkat v anglicky psané odborné literatuře.

Termín youth bývá překládán jako mládež. Světová zdravotnická organizace (WHO, 2019) jej vymezuje věkovými hranicemi 15 až 24 let. UNDESA (n.d.) staví definici spíše na tom, že jedinci spadající do této kategorie se nachází ve věku mezi ukončením povinného vzdělávání a nalezením prvního zaměstnání, přičemž věkové hranice vymezují podobně: 15 – 24 let, ovšem s tím, že v některých zemích a v určitých kontextech bývá horní hranice tohoto období uváděna vyšší (UNDESA, n.d.). Heath (2018) považuje toto období za odlišnou vývojovou fázi, než je adolescence. Obě období bývají zkoumána paralelně z perspektiv mnoha vědeckých oborů.

Dále je možné se setkat s termínem young people (mladí lidé), jenž pokrývá o něco širší věkové rozmezí a bývá vymezován volněji, např. 12 - 24 let dle Merriam-Websterova slovníku (2021). S termínem se mj. setkáváme často v materiálech orientovaných na celosvětové zdraví, např. Gore et al. (2011).

Běžně používaný výraz, teenager, do češtiny překládán jako -náctiletý, označuje v anglicky mluvících zemích jedince mezi 13 - 19 rokem věku. Věkové rozmezí se plně překrývá s rozmezím, které je většinou autorů vymezeno termínem adolescence, jenž bývá překládán do češtiny jako dospívání a v současnosti takto bývá označována druhá dekáda lidského života.

Jinak je tomu s termínem child, tedy dítě, jež bývá různými institucemi z hlediska práva, např. Úmluvou o právech dítěte, MPSV (2016) definováno jako jedinec mladší 18 let. Často je takto označováno pouze věkové období od narození až do počátku puberty, což má smysl např.

z biologického hlediska.

Za zmínku stojí ještě termíny *adulthood* a *emerging adulthood*. *Adulthood*, dospělost, označuje zpravidla populaci od 18 let výše a v odborné literatuře věnované kvalitě života většinou zahrnuje i populaci seniorů. *Emerging adulthood* je poměrně novým termínem, jenž se v češtině většinou nepřekládá. Také bývá překládán jako vynořující se dospělost (Vávrová, 2011; Thorová, 2015). Odpovídá vysokoškolskému věku, poněvadž je vymezen věkovou hranicí 18 - 25, eventuálně i více let. O výhodách jeho užívání se diskutuje poslední dvě desetiletí (Tanner, 2018). Autor termínu (Arnett, 2000) původně zdůrazňoval, že adolescence není, v současnosti však zaznívají názory, že adolescence prošla v posledním století řadou změn a z mnoha důvodů by bylo vhodné ji vymezit širěji, např. rozmezím 10 - 24 let věku (např. Sawyer et al., 2018, Sawyer, 2019).

1.4 Stručný přehled vývojových změn v adolescenci

Vzhledem k tomu, že adolescence představuje období, během něhož se z dítěte postupně stává dospělý člověk, zahrnuje toto období množství podstatných změn ve všech oblastech, na něž se zaměřuje vývojová psychologie.

Po biologické stránce dochází zejména v rané a střední adolescenci mj. k řadě hormonálních změn, zrání mozkových struktur a zrychlování fyzického růstu. S tím jde ruku v ruce rozvoj sekundárních pohlavních znaků a sexuální vyžívání vedoucí k dosažení plodnosti u obou pohlaví. V souvislosti s tím dochází k proměnám v oblasti psychiky: rozvíjí se pohlavní identita, vzrůstá význam zevnějšku co se týče tělesných změn i oblečení a tělesná atraktivita nabývá na sociální hodnotě. Dochází k rozvoji v řadě aspektů kognice i emocionality, což se promítá mj. i do vývoje motivace, usuzování, smyslu pro humor, morálního vývoje, dovedností seberegulace a do vzdělávacího procesu, jež má vést k volbě budoucího povolání a plánování budoucnosti celkově. Osvojováním si nových rolí se rozvíjí osobní i sociální identita, narůstá potřeba autonomie, mění se i schopnost převzít zodpovědnost za svůj život. Dospívající se postupně přestává vázat na rodiče jak po finanční, tak po sociální a psychologické stránce včetně té emocionální. Začíná více polemizovat s autoritami a více se identifikuje se svou novou referenční skupinou, totiž s vrstevníky. S těmi začíná trávit mnohem více času a často zde získává první zkušenosti s partnerskými vztahy. Během střední či pozdní adolescence již většina dospívajících má za sebou i první pracovní zkušenosti, postupně se osamostatňují od závislosti na rodinných financích natolik,

že někteří z nich se již během tohoto období odstěhují od rodičů. Vysokou školu studující adolescent se finančně odpoutává od své primární rodiny až v průběhu studií nebo po jejich ukončení.

Vývojové změny jsou spolu vzájemně provázané (Suris et al., 2004), mají do jisté míry individuální průběh a např. dle Salmely-Aro (2011) se u dospívajících dějí spíše kontinuálně, než aby šlo o náhlé vývojové skoky. Langmeier a Krejčířová (2000) hovoří v této souvislosti o intraindividuální variabilitě a značné diskrepanci mezi bio-psycho-sociálními úrovněmi. Uvádí, že například vyspělý abstraktní způsob myšlení spojený s kritickým myšlením vůči sobě i svému okolí u mnohých dětí nastává, aniž by tyto vykazovaly změny pohlavního zrání, zatímco jiné si uchovávají emoční, intelektuální i sociální dětinskost, ačkoli u nich může být pohlavní zrání velmi zřetelné. Podobná situace panuje i v interindividuální variabilitě, a to zejména co se týče načasování: řada změn v těchto dimenzích nastává v populaci se značným věkovým rozptylem, přičemž hranice, kdy je takový rozptyl považován z odborného hlediska za normální, jsou poměrně dosti široké (Langmeier a Krejčířová, 2000).

2 Chronické somatické onemocnění

Chceme-li se zabývat kvalitou života adolescentní populace s chronickým somatickým onemocněním, je vhodné vést v patrnosti některé kontexty, jež se zdravím této populace souvisí. V následující kapitole proto věnujeme prostor obecnému uvedení do problematiky chronických onemocnění.

2.1 Definice chronických somatických onemocnění

Heterogenita velkého množství definic chronických onemocnění patří v odborné literatuře mezi často diskutovaná témata. Podle Weisze (2014) chronická onemocnění nejsou přirozenou kategorií, jedná se o výjimečně fluidní metakoncept a dosti pružný konstrukt s vlastní specifickou historií a který je obklopený jistým emočním nábojem. Bynum (2015) s tímto názorem souhlasí: existuje řada výjimek, např. tuberkulóza a lepra jsou jednoznačně infekční, ale neřadí se mezi akutní onemocnění, naopak některé druhy rakoviny vybočují

z obvyklé kategorie chronických chorob díky svému rychlému a obvykle dobře léčitelnému průběhu.

Suris et al. (2004) uvádí, že do definic chronických onemocnění se může promítat doba trvání, omezení ve věkově přiměřených aktivitách, zraková a další senzorická omezení, očekávaná délka života, omezení mobility, fyziologické fungování, kognice, psychické či sociální postižení, omezení komunikace a nejistota týkající se budoucnosti. Chrastina et al. (2011, s. 124) analyzoval 22 různých definic publikovaných po roce 2000 a identifikoval následujících sedm kritérií obsahu definice chronického somatického onemocnění:

- časový úsek trvání nemoci,
- ovlivnění aktivit jedince či jeho zdravotního stavu,
- dopad na kvalitu života chronicky nemocného,
- opoziční vymezení pojmu k nemoci akutní,
- nemožnost kurativního ovlivnění nemoci,
- postupné zhoršování nemoci,
- nepředvídatelnost stavu, zdravotního stavu jedince a „celoživotnost“ daného stavu.

Dle Chrastiny et al. (2011) pro výzkumné účely velmi záleží na vhodnosti, správnosti a účelnosti operacionalizace těchto definic, čemuž může napomoci, jestliže definice obsahují kategorií více. Zdůrazňuje, že je vždy nezbytně nutné, a pro výzkumné šetření designově správné, „aby výzkumník volil takovou definici chronického onemocnění, která naplní (obsahovými) kategoriemi potřebu jeho výzkumného šetření“ (2011, s. 124).

2.2 Vývoj konceptu chronických onemocnění

Při studiu odborné literatury, jež se zabývá chronickými onemocněními z hlediska jejich etiologie, léčby i dalších hledisek, je možné se setkat s řadou odlišných přístupů. Velmi často je tato skupina chorob dávána do protikladu k infekčním či akutním onemocněním. K pojetí chronických chorob v kontrastu k chorobám akutním docházelo již v počátcích antického lékařství. Samotný termín chronické onemocnění v tomto kontrastu použil dle Bynuma (2015) např. v sedmnáctém století anglický lékař Thomas Sydenham (1624–89). Koncept chronických onemocnění jakožto kategorie, kterou známe dnes, se však ve spojitosti se současným významem i konotacemi dle některých autorů (Timmermann, 2011; Weisz, 2014) vynořuje až v období kolem první světové války.

Weisz chronická onemocnění považuje především v první polovině 20. století za koncept primárně americký, a to především z důvodů složité a velmi rozdílné sociální a ekonomické reality. Ta byla markantní zejména po skončení každé ze světových válek a mj. zásadně limitovala ekonomické možnosti, a tedy i politiku veřejného zdraví většiny evropských zemí. Zatímco ve Spojených státech koncept chronických onemocnění v meziválečném období výraznou měrou přispěl k rozmanitým prvkům zdravotních reforem, v řadě evropských zemí byla v tomto období podle Weisze věnována péči o chronicky nemocné sporaditější pozornost a koncept jako takový se zde tehdy ještě nestal zásadní či klíčovou problematikou. Od 60. let byla chronická onemocnění ve Spojených státech centrem pozornosti veřejného zdraví, zde k nim bylo přistupováno převážně jako k budoucímu problému lidí ve středním věku a začala být nahlížena jako problém blahobytu (Timmermann, 2011). Oproti tomu ve Velké Británii a Francii bylo dle Weisze (2014) na chronická onemocnění nahlíženo spíše jako na problém starší populace a pozornost byla během prvních poválečných dekád soustředěna na konkrétní specifická onemocnění, než na chronická onemocnění jako celek.

Weisz (2014) zmiňuje řadu prvků, jež ve Spojených státech reformovaly péči o chronicky nemocné směrem k její deinstitucionalizaci a k umožnění snazšího přístupu k různým druhům specializované péče. Poukazuje na rozvoj zdravotnických a pečovatelských zařízení: rozvoj domácí péče, založení oddělení chronické péče v lokálních nemocnicích, budování pečovatelských zařízení, vývoj vícefázových screeningových technologií sloužících k levnému odhalování nemocí v jejich rané a léčitelné fázi aj.

Koncem 20. století a počátkem následujícího se chronická onemocnění stala centrálním tématem politiky veřejného zdraví ve všech rozvinutých zemích a do jisté míry i v zemích rozvojových. V pozadí změn byla nutnost čelit společným tlakům: rostoucí podíl populace lidí ve středním a vyšším věku zvyšoval nároky na oblasti veřejných zdrojů, díky čemuž bylo nutné v mnoha oblastech adekvátně reagovat snahami o snížení nákladů na léčbu. Objektivně stoupající společenská poptávka po celostním managementu následků a důsledků nemocí s cílem snížení či kompenzace vzniklých omezení vedla k mnoha posunům. S odklonem od biomedicínského modelu k bio-psycho-sociálnímu modelu dochází k odklonu od orientace na kauzální léčbu směrem k orientaci na zajištění podkladů pro ošetřování a rehabilitaci pacientů a k zavedení mnoha nástrojů hodnocení takto pojaté zdravotní péče (Kalová et al., 2005).

Gurková (2017, s. 13) v této souvislosti hovoří o “odklonu od zaměření na nemoc k přístupu zaměřenému na pacienta...od prodloužení života ke zlepšení jeho kvality...od

výhradně somatizujícího zaměření k akceptaci celostního přístupu...od autoritativního paternalistického modelu péče k širší chápání novému rozdělení kompetencí a vymezení větší odpovědnosti pacienta za svůj zdravotní stav a self-management onemocnění.”

Díky tomu dochází k rozvíjení mezinárodního dialogu v odborných kruzích, svou roli sehrává i participace mezinárodních organizací, kde ústřední roli v globalizaci problému a navrhování řešení sehrává Světová zdravotnická organizace (WHO). V současnosti se téměř každá země snaží do těchto snah zapojit, převládá shoda ve snaze řešit krizi související s chronickými onemocněními, jsme svědky hledání lepších způsobů jejich managementu, stejně jako snah o sjednocení související terminologie i konceptualizace (Weisz, 2014).

2.3 Epidemiologický exkurz

Výskyt konkrétních zdravotních potíží i způsoby, kterými jim lidé napříč kulturami i věkovými skupinami čelí, jsou dle mnohých odborníků napříč obory ovlivněny řadou společenských změn posledních dvou století (Santosa, 2015). Zajímáme-li se o chronická somatická onemocnění dospívající populace, je vhodné se seznámit s epidemiologií těchto onemocnění a s jejími proměnami v tomto období.

Jeden z nejaktuálnějších přehledů aktuálních příčin úmrtí nabízí Ritchie & Roser (2018). V globálním měřítku připadalo v roce 2017 na chronická onemocnění 73 % všech úmrtí, zatímco na infekční choroby připadá 19 % a na úrazy a násilná úmrtí 8 %. Z hlediska věkových skupin připadalo 48 % úmrtí na věkovou skupinu starších 70 let, 27 % na 50-69 let, 14 % na 15-49 let, 10 % na mladší 5 let a 1 % na skupinu 5 - 14 let. Podíl úmrtí způsobených úrazy a násilím zůstává stabilní, procento úmrtí způsobených infekcemi, novorozeneckými a onemocněními spojenými s výživou či mateřstvím má stabilně klesající tendenci.

Srovnáme-li tato data s údaji do roku 1990, může se věc jevit tak, že incidence chronických onemocnění je kontinuálně na vzestupu v globálním měřítku napříč všemi kulturami, regiony, věkovými skupinami včetně adolescentní populace. Výše uvedený nárůst incidence chronických onemocnění se některé vědy snaží vysvětlit konstrukty jako jsou demografická tranzice a epidemiologická transformace. Oba zmíněné souvisí s řadou demografických, biologických, sociologických, ekonomických, psychologických a dalších aspektů a změn, např. se zlepšením výživy, vakcinací, objevem antibiotik, zlepšením sanitace, objevením účinnějších léčiv, vzděláváním populací v oblasti zdravého životního stylu a řadou procesů, jež souvisí například se zlepšováním lékařských postupů, technologií a politiky veřejného zdraví (Santosa, 2015; Harris, 2019).

Demografická tranzice souvisí s globálním procesem přechodu od vysokých měr porodnosti a úmrtnosti k nízkým mírám těchto ukazatelů, přičemž různé země jsou v různých fázích tohoto procesu. V některých zemích započala již před osmnáctým stoletím a její završení se očekává v tomto století (Santosa, 2015).

Epidemiologická transformace vypovídá o změnách v nemocnosti a úmrtnosti. Dochází k pozvolnému posunu od hladomorů, válek a infekčních nemocí směrem k chronickým a degenerativním onemocněním (Santosa, 2015).

Velice zásadní změnou je, že řada onemocnění s dříve fatálními následky, ať se jednalo o onemocnění akutního, infekčního či chronického rázu, se v dnešní době díky výše zmíněným pokrokům stává nemocemi, jež sice zůstávají nevyléčitelné, nicméně pro pacienty a jejich okolí jsou dlouhodobě zvladatelné (Timmermann, 2011) a v závislosti na šíři definice jsou častěji zahrnuta pod onemocnění chronická (Suris et al. (2004).

Výsledkem těchto změn je, že přestože ve vyspělých zemích jsme zvláště několik posledních desetiletí svědky klesající porodnosti, velikost globální populace je na vzestupu. Očekává se, že kolem roku 2040 bude Zemí obývat 9 miliard lidí. Zejména v industrializovaných a rozvojových zemích dochází společně s růstem populace k fenoménu jejího stárnutí, kdy se zvětšuje proporce lidí starších 65 let a hodnota střední délky života stoupá. S tím logicky souvisí obecná souvislost s dlouhodobě působícími patogeneziemi, jejichž působením dochází s rostoucím věkem ke zvyšující se prevalenci řady chronických onemocnění (Weisz, 2014).

Mezi jednotlivými regiony a zejména mezi vyspělými a rozvojovými zeměmi existují značné rozdíly ve výše zmíněných hodnotách, v souladu s koncepty demografické tranzice a epidemiologické transformace se však dají očekávat podobné trendy i u těch, které ještě stále patří mezi země, jež je možné označovat jako rozvojové (Rosling et al., 2018).

2.3.1 Globální posuny v morbiditě a mortalitě u adolescentní populace

Bearinger & Gephart (1993) ve shodě s výše zmíněnými fakty uvádí, že mezi šedesátými a devadesátými lety minulého století došlo k dramatickému posunu ve vzorcích morbidity a mortality u adolescentní populace. Na jedné straně došlo k dramatickému poklesu infekčních onemocnění, na straně druhé jsme svědky výrazného nárůstu sociálních příčin úmrtí adolescentů, kteří nejčastěji umírají v důsledku úrazů, násilných trestných činů a sebevražd. Díky tomu, že tyto dva trendy mají v duchu výše zmíněného konceptu epidemiologické transformace protisměrnou tendenci, jsme dle autorů svědky toho, že na rozdíl od ostatních věkových skupin v adolescentní populaci nedošlo v těchto třech dekáдах

k celkovému poklesu úmrtnosti. Tyto trendy přetrvávají do současnosti, WHO (n.d.) uvádí u adolescentní populace v posledním desetiletí jen mírný pokles v míře úmrtnosti.

Bravender (2016, s. 1) uvádí, že ačkoli adolescentní populace patřila vždy k fyzicky nejzdravější věkové skupině jakékoli věkové kohorty, „velká část mladých lidí čelí široké škále sociálních, vývojových, emocionálních a behaviorálních překážek, jež mohou signifikantně ovlivnit jejich zdraví a well-being.” Některé zdroje, např. Bravender (2016); WHO (n.d.) upozorňují na fakt, že převažující část přetrvávajících hlavních příčin úmrtí adolescentní populace je preventabilního rázu a že zdraví adolescentní populace bylo značně přehlíženou oblastí globálního veřejného zdraví právě proto, že na tuto skupinu bývá pohlíženo jako na zdravou (Bravender, 2016; Gore et al., 2011).

Podle Dětského fondu Organizace spojených národů (UNICEF) měla populace adolescentů ve věku 10 - 19 let v roce 2019 šestnáctiprocentní podíl na celosvětové populaci (UNICEF, 2019), přičemž více než polovina této populace připadá na Asii. V subsaharské Africe tvoří podíl této populace celých 23 procent. Proporčně největší podíl měla populace adolescentů zatím v osmdesátých letech minulého století, nyní se její podíl snižuje a tento trend bude přetrvávat až do poloviny tohoto století, nicméně v souvislosti s celosvětovým růstem celkové populace budou absolutní čísla adolescentní populace narůstat (UNICEF, 2019).

Globálně tvoří dle WHO (n.d.) hlavní příčiny úmrtnosti v této populaci úrazy na silnicích, HIV, sebevraždnost, infekce dolních cest dýchacích a interpersonální násilí. Některé studie, např. Patton et al. (2009), v tomto ohledu zdůrazňují výrazné rozdíly mezi zeměmi z hlediska příjmů: dvě třetiny všech úmrtí připadaly na africký kontinent a regiony jihovýchodní Asie, přestože na oba regiony připadá jen 42 % této části populace. Proti tomu stojí země s vyšším příjmem, kde žije 11 % celosvětové populace mladých lidí ve věku 10 - 24 let, avšak na tyto země připadají pouhá 3 % úmrtí v této věkové skupině. Např. v EU představují hlavní příčinu úmrtí u celkové populace chronická onemocnění (Mladovsky et al., 2009). Chronická onemocnění tvořilo osm z deseti hlavních příčin úmrtí ve spojených státech v letech 2015-2019, zbývající dvě jsou nezáměrné úrazy a sebevraždy (Ahmad & Anderson, 2021). Baičiová (2014) uvádí, že více než 12 % adolescentní populace v ČR žije s chronickým onemocněním. Je tedy zřejmé, že chronická somatická onemocnění v adolescentní populaci hrají v posledních desetiletích v zemích s vyššími příjmy z hlediska mortality i morbidit zásadnější roli, nežli je tomu v zemích se středními a nižšími příjmy. Suris et al. (2004) k tomu uvádí, že variabilita ve výskytu chronických onemocnění adolescentní populace je

značná, ať mezi sebou porovnáváme jednotlivá pohlaví, regiony nebo další související aspekty.

2.3.2 Prevalence chronických onemocnění u adolescentní populace

Quittner et al. (2011) uvádí, že prevalence chronických onemocnění v adolescentní populaci má v posledních třiceti letech vzrůstající trend, který bude pravděpodobně pokračovat. Díky nedostatku kvalitních dat specificky zaměřených na tuto věkovou skupinu však narážíme při zjišťování prevalence chronických onemocnění v adolescentní populaci na řadu překážek (Suris et al., 2004). Značný podíl pediatrických i jiných studií (např. Quittner et al., 2011) zjišťuje prevalenci pro skupinu věkově vymezenou širěji, takže adolescentní populace v ní zaujímá jen část vzorku. Dalšími překážkami, jež k tomuto nedostatku dat přispívají, je značná heterogenita v použitých definicích chronického onemocnění (Suris et al., 2004; Quittner et al., 2011), což vede k tomu, že různé studie do této skupiny zahrnují různá onemocnění v závislosti na tom, zda upřednostňují hledisko času, vážnosti onemocnění nebo jiná kritéria.

Suris et al. (2004) k tomuto aspektu uvádí, že při dostatečně široké definici může být prevalence chronických chorob u dospívající populace 15 %, při užším vymezení kategorie těchto onemocnění může být prevalence až poloviční. Jiní odborníci však uvádějí poměrně vyšší hodnoty. Jin et al. (2017) uvádí u adolescentní populace prevalenci 10 - 20 %. Quittner et al. (2011) uvádí, že přibližně 8,6 % jedinců ve věku 5-17 let je nějakým způsobem omezeno v běžných aktivitách z důvodu chronického onemocnění. Tento autorský kolektiv dále zdůrazňuje, že v závislosti na šíři záběru konkrétních definic je možné u adolescentní populace hovořit o prevalenci chronických chorob od 10 do 30 %. Podobný názor uvádí Yeo & Sawyer (2005): dle nich je možné ve studiích západních zemí zaměřených na skupiny teenagerů nacházet údaje o prevalenci 20 - 30 % u chronických chorob trvajících šest a více měsíců. Co se subjektivního hlediska pacientů týče, podle autorek 10 - 13 % teenagerů udává omezení v denních aktivitách nebo se díky chronickému onemocnění neobejdou bez zvláštní péče. Pro věkovou skupinu 12 - 18 let autorky uvádí konkrétní prevalenci u chronických onemocnění popsanych v tabulce č. 1.

Tabulka 1 - Prevalence chronických onemocnění u adolescentů

onemocnění	prevalence
muskuloskeletální onemocnění	41
dětská mozková obrna	15
kožní onemocnění	32
vážné duševní onemocnění	120*
mentální anorexie nebo bulimie	15
ADHD	100*
diabetes:	
typ 1	2
typ 2	
respirační onemocnění:	150*
astma	100*
cystická fibróza	0.1
epilepsie	4
sluchová onemocnění	18

* - nejistá hodnota v důsledku rozdílů v definicích nemocí

2.4 Posuny v péči o adolescentní populaci

Výše zmíněná tendence pohlížet na adolescentní populaci jako na zdravou pravděpodobně souvisí i s tím, jak byla a je koncipována péče o tuto populaci. S tím, že se jedná o přehlíženou věkovou skupinu, se setkáváme v literatuře zaměřené na adolescentní medicínu (Bravender, 2016; Alderman et al., 2003), chronická onemocnění i kvalitu života (Suris, 2004; O'Donohue & Tolle, 2009; Field a Duchoslavová, 2009). Může to být patrné i z některých historických událostí. Např. první dětská nemocnice byla založena v r. 1802 v Paříži (Phoon, 2020), zatímco první adolescentní lůžková jednotka až o jeden a půl století později v r. 1951 v dětské nemocnici v Bostonu (Alderman et al., 2003). Její založení souviselo s nově vznikajícím oborem adolescentní medicíny, který vznikl ve druhé polovině 20. století v reakci na pokroky v řadě oborů, nárůst populace adolescentů a množství společenských změn, jež měly dopad na morbiditu a mortalitu u této populace (Rieder et al., 2005). Tyto události výrazně ovlivnily způsob uvažování zdravotníků o adolescentech, jejich rodinách a širším prostředí, tedy i o praxi poskytovaných zdravotnických služeb. Aldermanová et al. (2003) shledává nejpatrnější změnou posun od tradičního edukování rodičů k přímé práci s adolescenty zaměřené na redukci rizikového chování. Dalšími podstatnými pokroky, na něž navazovaly další, bylo dle Aldermanové objasnění fyzických a hormonálních změn definujících pubertu,

objasnění hlavních psychologických, kognitivních a behaviorálních změn spojených s posunem od dětství k dospělosti, pokroky na poli gynekologie, plánovaného rodičovství, interní medicíny, psychiatrie, farmakologie, psychofarmakologie a dalších (2003).

Rozvoj adolescentní medicíny probíhal nejprve ve Spojených státech. První akademicky ucelený program v této lékařské specializaci vznikl v r. 1967 v Bronxu při Divizi adol.medicíny v Montefiore Medical Center/Albert Einstein College of Medicine. Velmi zdůrazňovaným aspektem byla interdisciplinární spolupráce mezi lékaři, ošetřujícím personálem, psychology, sociálními pracovníky, výživovými poradci a dalšími členy týmu adolescentní medicíny (Bravender, 2016). Během 70. let se rozvoj adolescentní medicíny rozšířil i do kanadského Toronta a během dalších desetiletí vznikaly některé mezinárodní společnosti zaměřené tímto směrem. V současnosti jsou pořádány mezinárodní konference v Severní Americe, Evropě, Latinské Americe a Austrálii, nicméně prostředím s nejrozvinutějším potenciálem pro tuto oblast zůstávají Spojené státy. V České republice je možné se setkat s oborem nesoucím pojmenování „dorostové lékařství“, který je nabízen při Institutu postgraduálního vzdělávání ve zdravotnictví, má poněkud užší záběr, ale je podobného zaměření.

Aldermanová et al. (2003) zmiňuje, že ve značné části světa ustavený zdravotní systém neodlišuje adolescentní medicínu od pediatrie, interní medicíny, porodnictví, gynekologie a rodinného lékařství. Dále uvádí, že mnoho zemí nemá dostatečné rozpočtové kapacity na financování adolescentní medicíny a že řada zemí má kulturní a náboženské normy, jež neuznávají adolescenci jako samostatnou skupinu se svými specifickými potřebami v oblasti zdraví. Podle autorky to je vážná bariéra pro vytváření speciálních služeb pro adolescenty, kteří jsou v takových podmínkách nahlíženi jako dítě nebo mladý dospělý.

2.5 Pokroky v managementu chronických onemocnění

Aldermanová et al. (2003) uvádí, že změny v incidenci chronických chorob sužujících dětskou populaci nebyly v posledních sto letech příliš výrazné. Velkou změnu oproti tomu vidí v počtu jedinců, kteří se přes choroby v dřívějších dobách často v útlém dětství smrtelné dožívají adolescence nebo i vyššího věku. Značnou roli v tom hraje rozvoj v oborech, jež využívají transplantace, chemoterapie rakoviny, chirurgie, imunosupresiv a farmakologie. Zlepšuje se porozumění patofyziologii řady onemocnění, rozvíjí se specifické léčebné postupy. Díky podobným pokrokům se výrazně změnil počet přeživších zejména u rakoviny a cystické

fibrózy, ale podobná zlepšení, byť ne vždy tak výrazná, jsou patrná i u dalších onemocnění. Díky tomu se dříve dětští pacienti dožívají věku, kdy jsou pod vlivem stejných rizik jako běžní adolescenti, ovšem s tím, že zároveň si nesou zátěž pojící se s konkrétním onemocněním. Nejedná se zdaleka jen o dlouhodobé zpomalení růstu a vývojové opoždění, jež je často spojené s onemocněním a s léčebnými postupy, jež jsou na ně zaměřené.

2.5.1 Multidisciplinarita zdravotnických týmů

Řada autorů věnujících se adolescentní medicíně zdůrazňuje, že adolescenti mají oproti jiným populacím specifické potřeby v otázce poskytování zdravotní péče (Bearinger & Gephart, 1993; Alderman et al., 2003; Bravender, 2016; Rieder et al., 2005). U populace, jež netrpí chronickým somatickým onemocněním, je třeba věnovat pozornost vývojovým otázkám, poruchám příjmu potravy, nezdravému životnímu stylu a rizikovému chování, které se týká především chování vedoucího k neúmyslným úrazům, sebepoškozování a sebevraždy. Dále je součástí zaměření adolescentní medicíny prevence či léčba v oblasti užívání návykových látek, sexuálně přenosných chorob, prevence nechtěného těhotenství, všímavost k možným případům sexuálního zneužívání a týrání, eventuálně i k problematické účasti v adrenalinových aktivitách včetně násilné trestné činnosti. U populace chronicky nemocných adolescentů je třeba vedle výše zmíněných věcí věnovat péči všemu, co souvisí s adaptací na různé fáze onemocnění u pacienta, jeho rodiny a okolí. Odborníci na adolescentní medicínu (Bearinger & Gephart, 1993; Alderman et al., 2003; Rieder et al., 2005) proto doporučují, aby o adolescenty pečoval multidisciplinární tým složený kromě lékařů a sester znalých adolescentní problematiky i z psychologů a sociálních pracovníků, ať už se jedná o zdravou nebo chronicky nemocnou populaci. U populací s konkrétním chronickým onemocněním bývá složení týmu různé v závislosti na specifikách potřeby té které populace. McClain et al. (2018) však uvádí, že navzdory doporučením je realitou značné části těchto týmů nedostatek odborníků na duševní zdraví (psychologové, poradci, psychoterapeuti, psychiatři aj. Mezi méně probádané oblasti na tomto poli dle Huebnerové (2009) patří téma terapeutického spojení mezi chronicky nemocnými adolescenty a jejich lékaři. Vzhledem k tomu, že zhruba polovina chronicky nemocných adolescentů vykazuje špatnou adherenci k léčbě (Kynge et al., 2000), je důležité, aby zdravotníci terapeutický vztah mezi nimi a pacientem neztráceli ze zřetele a léčbu zakládali na společném porozumění a shodě v léčebných cílech i krocích, jimiž se těchto cílů dosáhne.

2.6 Chronické onemocnění v adolescenci

Přestože v odborné literatuře se můžeme setkat s informacemi o možném pozitivním dopadu onemocnění na lidský život, zůstává zcela nedílnou součástí téměř každého onemocnění prožívání toho, že dotyčnému není dobře, je svým zdravotním stavem nějak omezen či těžce zasažen. Zásah do života, který může onemocnění představovat pro rodinu jako celek, přibližuje Krivohlavý (2002, s. 134): „Celkově je možné říci, že rodiny, ve kterých někdo onemocní, se mění. Zvyšuje se míra celkové únavy všech členů rodiny a zvyšují se pocity depresí. Negativní pocity a zlost jsou často potlačovány, což situaci jen zhoršuje. Je-li chronicky nemocným členem v rodině dítě, trpí tím často manželský (a zvláště sexuální) vztah rodičů.”

U akutních onemocnění bez trvalých následků to zpravidla znamená, že dotyčný pacient a jeho okolí jsou sice vystaveni nutnosti se adaptovat na situaci, která zasahuje do jejich běžného života a obvyklých aktivit, nicméně s vědomím dočasnosti tohoto stavu se po uplynutí omezené doby zpravidla mohou vrátit k životu, na který byli zvyklí, třeba i obohacení zkušeností, kterou se jim podařilo různými způsoby zúročit.

Chronická onemocnění, zvláště u adolescentů, přináší často podstatně jinou situaci. Ta může mít devastující dopad na kteréhokoli člena rodiny. Pacient někdy trpí příznaky a obtížemi poměrně delší dobu, než se sám nebo na popud rodičů vydá k lékaři. Očekávání diagnózy může být pro všechny rodinné příslušníky spojené s nepříjemnými pocity nejistoty o tom, co bude následovat. Často následuje šok z diagnózy, po kterém jsou pacient a jeho blízcí zahrnuti novými informacemi, o prognóze, léčbě a potřebných úpravách celkového životního stylu. Mohou sice zažívat i úlevu plynoucí z toho, že po různě dlouhém a nepříjemném období nejistoty konečně znají příčinu předchozích potíží, nicméně skutečnost bývá taková, že v případě závažnějšího onemocnění jejich blízkého se nyní všem zásadně změní život. Chronické onemocnění jejich blízkého vnáší do jejich života zvýšené riziko fyzických, sociálních i psychických problémů (Krivohlavý, 2002). Ačkoli se s takto náročnou životní situací potýká velká část společnosti, výzkum týkající se optimálních způsobů péče o adolescenty s chronickým onemocněním v rámci integrované péče shledávají někteří odborníci poměrně nedostačující (Field & Duchoslav, 2009; O'Donohue & Tolle, 2009).

2.6.1 Omezení vyplývající z chronického somatického onemocnění

V běžném životě adolescenta i jeho blízkých se nyní objevují mnohem více četná omezení, jež by se dala vyjádřit slovy „nemůžu“, „nedokážu“, „nemám“, „nesmím“ a „musím“, na která se pacient i jeho rodinní příslušníci snaží adaptovat. Všechna tato omezení mohou mít za následek omezování nezávislosti pacienta v době, kdy by za normálních okolností docházelo k jejímu přirozenému rozvoji a dospívající by měl možnost trávit mnohem více času mimo rodinu, především s vrstevníky ve škole i mimo ni.

Některá z omezení jsou daná podstatou onemocnění, jež může mít vliv na kapacity pacienta pro řadu aktivit např. snížením motorických dovedností nebo omezením množství energie. Jiná vyplývají z častější nemocnosti spojené s nutností setrvat v domácím prostředí nebo ve zdravotnickém zařízení. Další omezení přináší časová a leckdy i finanční náročnost léčebných procedur, z nichž některé velice zasahují do každodenního života. Určitá onemocnění vyžadují kromě pravidelné medikace a rehabilitace též využívání přístrojů, jež jsou přímo zavedeny do těla, např. inzulinová pumpa, centrální žilní katetr, nazogastrická sonda nebo sonda perkutánní endoskopické gastronomie (PEG), přičemž již malá vizuální nápadnost může pro sociální život adolescenta představovat subjektivně i objektivně velkou překážku a těžké sociální stigma. Subjektivně největší zásah představují pro řadu pacientů a jejich rodin omezení životního stylu. Četná dietologická opatření znemožňují konzumaci některých potravin. Zákazy konkrétních aktivit či míst, jež není možné s určitou chorobou navštěvovat, znemožňují například u některých respiračních onemocnění náchylných na infekce návštěvu sauny, bazénů či řadu pohybových a jiných aktivit. Omezení mohou zasahovat do každodenního chodu domácnosti, volby jejího vybavení, rovněž se promítají do společně tráveného volného času včetně rodinných dovolených, pro které některá místa z rozličných důvodů nepřípadají v úvahu.

2.6.2 Trajektorie chronických onemocnění

Chronická onemocnění jsou z podstaty své definice dlouhodobou a často celoživotní záležitost. Jejich průběh je často předem nevypočitatelný a nemusí být konstantní, což opět zvyšuje nároky na přizpůsobení pro nemocného adolescenta i všechny jeho blízké. Prognóza pro jednotlivá onemocnění se může velmi lišit napříč onemocněními, ale i v rámci jednotlivce může docházet k nepříjemným změnám, někdy velmi náhlým. Nároky psychosociálního, ale též organizačního rázu, mohou být značné v závislosti na charakteru onemocnění a vážnosti jeho průběhu. Odborná literatura nabízí termín trajektorie chronických onemocnění.

Zjednodušený pohled nabízí Quittnerová a kol. (2011), která je dělí na progresivní, konstantní a episodické. U konstantního průběhu se předpokládá úvodní událost (např. úraz nebo akutní infekce) jež sníží řadu kapacit. Poté následuje stabilizace, zdravotní trajektorie zůstává poměrně stabilní a pacient i jeho okolí se mohou postupně adaptovat na situaci, jež se příliš nemění. U progresivní trajektorie chronického onemocnění se setkáváme s pozvolnou narůstající vážností symptomů a postupným snižováním kapacity pro každodenní fungování. Epizodická vývojová trajektorie alteruje mezi obdobími exacerbací a asymptomatickými obdobími, což klade opět specifické nároky na průběžné přizpůsobování dospívajícího pacienta i jeho okolí. Quittnerová et al. (2011) zdůrazňuje, že pokroky v medicíně značně rozmlžují hranice v těchto klasifikacích. Nacházíme však i složitější pohledy na vývojovou trajektorii onemocnění, které počítají s podstatně širšími možnostmi. Např. Christensenová (2015) u modelu zdravotních změn počítá s fází pretrajektorní, počáteční, stabilní, nestabilní, akutní, krizovou, fází recidivy, sestupnou fází a s fází umírání. Každá z fází klade jiné nároky na subjektivní vnímání i adaptaci pacienta a jeho rodinných příslušníků, stejně tak přináší jiné nároky na konkrétní zdravotní profese z hlediska zaměření i konkrétních intervencí u jednotlivých onemocnění.

Livneh a Martzová (2012) ohledně modelů, jež reakci pacienta/rodiny člení na fáze či období, uvádí, že adaptace na chronické onemocnění na základě fází dle zjištění empirických studií neexistuje a že adaptace na náhlé či postupně nastupující zdravotní změny silněji závisí např. na faktorech týkajících se povahy onemocnění, kontextu, v jakém člověku zasahuje do života, stability onemocnění v čase, premorbidních osobnostních atributů a používaných copingových strategií. Uznávají však, že některé parametry, např. depresivita, úzkostnost či výskyt PTSD korelují negativně s množstvím času, který uplynul od stanovení diagnózy.

2.6.3 Adaptace na chronické onemocnění

Chronické onemocnění v každém věku znamená citelný zásah do mnoha oblastí života. Podle Gurkové (2017) je centrem pozornosti pacienta vliv jeho onemocnění na jeho možnosti žít normální život včetně provozování aktivit, na které byl zvyklý. Zasahuje-li onemocnění a jeho léčba významně do těchto aktivit, může to mít za následek, že pacient subjektivně vnímá jednotlivé symptomy, svou celkovou funkční schopnost a své onemocnění negativněji, než by se dalo usoudit z objektivních výsledků vyšetření.

Adolescent i jeho rodinní příslušníci se snaží těmto zásahům čelit dle svých kapacit. Po osvojení dovedností týkajících se managementu onemocnění hledají optimální způsoby, jak zvládat onemocnění i svůj běžný život. Odborná literatura v tomto kontextu hovoří o adaptaci na chronické onemocnění. Wallander et al. (2003) definuje dobré přizpůsobení se chronickému onemocnění jako věkově přiměřené, normativní a zdravé chování pacienta, jež směřuje k pozitivnímu dospělému fungování. Doporučuje jej zjišťovat více způsoby, ponejvíce rozhovorem a různými dotazníky orientovanými na pacienta, jeho rodiče či učitele. Jedním z možných přístupů je i měření kvality života.

Hoyt a Stantonová (2018) uvádí, že pro bio-psycho-sociální roviny přizpůsobení chronickému onemocnění je podstatné kognitivní uchopení nemoci i výsledné copingové procesy. Na obě veličiny mají vliv čtyři kontexty: kontext onemocnění a jeho léčby (diagnóza, prognóza, léčebný režim, vedlejší účinky aj.), makroúrovňový kontext (např. socioekonomický status, pohlaví, kulturní vlivy), sociální a interpersonální kontext (především sociální podpora, sociální síť, kvalita vztahů) a kontext intrapersonální (věk, vývojové období, osobnostní proměnné a premorbidní fungování aj.)

Wallander et al. (2003) poukazuje na skutečnost, že s ohledem na nesmírnou variabilitu jednotlivých onemocnění z hlediska jejich druhu, závažnosti, doby propuknutí, trvání a jejich dopadů neexistuje jednoduché a univerzální pravidlo týkající se těchto onemocnění a psychosociálního přizpůsobení. V populaci chronicky nemocných adolescentů sice existuje vyšší prevalence nedostatečného psychosociálního přizpůsobení oproti zdravé populaci, paleta možných odpovědí na tuto stresující životní událost je však velmi široká. Zásadní roli v přizpůsobení se onemocnění hrají rodiče, kteří se díky péči a informacím od zdravotníků stanou sami "experty" na nemoc jejich blízkého (Burns et al., 2006). Většina mladých pacientů a jejich rodin se na nemoc postupem času dobře adaptuje (LeBlanc et al., 2003; Wallander et al., 2003) a daří se jim žít uspokojivý život.

2.6.4 Rodinné vlivy a chronické somatické onemocnění adolescenta

Field a Duchoslavová (2009) uvádí, že vztah mezi chronickým onemocněním adolescentů a rodinnými vlivy na onemocnění je reciproční a je ve velmi silném vztahu. Potýkáme se však s nedostatkem nomotetických dat a některé oblasti jsou zatím zmapovány pouze na úrovni předvýzkumů. Většina studií tohoto druhu se zaměřovala na dětskou populaci, adolescentní pacienti v nich nebyli zahrnuti, a v oblasti studií vztahů mezi mladým pacientem a rodičem bývají velmi upozaděny vztahy s otci.

Ukazuje se, že na průběh onemocnění mají vliv zejména některé způsoby fungování rodiny, její reakce na onemocnění a výchovné faktory (Field & Duchoslav, 2009; Quittner et al., 2011). S efektivním přizpůsobením u všech členů rodiny bývá spojována zejména rodinná soudržnost a kvalita vzájemných vztahů, s horšími výsledky v této oblasti je spojována přítomnost rodinných konfliktů (Field & Duchoslav, 2009).

Rodinná soudržnost představuje vhodnou, zdravou a pozitivní interakci mezi členy rodiny. Má pozitivní dopad na fungování chronicky nemocného adolescenta a pozitivně se odráží i na zdravých sourozencích. S rostoucím věkem pacienta dochází k jejímu poklesu (Field & Duchoslav, 2009).

Kvalitní rodinné vztahy mohou podporovat osvojení efektivních copingových strategií, zvládání stresu a přizpůsobení chronickému onemocnění. Pozitivní se v tomto ohledu ukázal vliv kladného vztahu rodič-dítě doprovázený vřelostí, pozitivním povzbuzováním a autoritativním výchovným stylem (Kazak et al., 2003). S rostoucím věkem adolescenta může kvalita rodinných vztahů klesat, což může být spojeno s horší adherencí k léčbě. Dle Helgesonové et al. (2014) však kvalita rodinných vztahů v rané adolescenci predikovala nižší rizikové chování během vynořující se dospělosti o sedm let později. Pokud se v rodině vyskytuje naopak zanedbávání nebo fyzické/psychické/sexuální zneužívání, jsou rodinné vztahy spojené se sníženou schopností adolescenta se vypořádat s různými životními stresory včetně schopnosti zvládat onemocnění (Field & Duchoslav, 2009). Výzkumná pozornost je věnována i vztahům se zdravými sourozenci, kteří mohou často žárlit na nemocného kvůli většímu přísunu pozornosti od rodičů, na druhou stranu bývají pro pacienta často zdrojem síly a podpory (Burns et al., 2006).

Mezi další protektivní faktory, jež mají příznivý vliv na zdravé přizpůsobení chronickému onemocnění adolescenta včetně lepších parametrů adherence a pro rodinu jsou prediktorem optimálního rodinného fungování, patří dle Fielda a Duchoslavové (2009) vytváření rodinného prostředí, kde panuje možnost sebevyjádření jak z hlediska negativních, ale zejména pozitivních postojů a emocí.

Jako faktor, jež zvyšuje riziko horšího průběhu onemocnění, jsou konzistentně identifikovány rodinné konflikty. Nejškodlivější dopad mají, pokud se vyskytují v okamžiku diagnózy. Mohou vést k chabému přizpůsobení, zhoršenému fungování a ve svém důsledku zhoršují adherenci a subjektivní pohodu pacienta (Field & Duchoslav, 2009).

Reakce rodiny na nemoc: Z hlediska faktorů, jimiž může rodina nejvýznamněji ovlivnit léčebné výsledky u adolescenta, se dle Fielda a Duchoslavové (2009) jeví jako

nejvýznamnější subjektivní pojetí nemoci (illness appraisal), rodinné zdroje a využívané copingové strategie. Subjektivní pojetí nemoci zahrnuje oblast kognitivního zpracování symptomů, diagnózy a léčby včetně k nim vztažených představ a hodnocení, dále se týká emocí spojených s onemocněním a léčbou a konativní složky, tedy konkrétního chování a snah ve vztahu ke zdraví včetně chování týkajícího se adherence (Mareš & Vachková, 2009). U rodin s chronicky nemocnými adolescenty jsou kladné efekty na léčbu častěji uváděny v případech, kdy je závažnost onemocnění vnímána jako mírná, je očekáváno zlepšení stavu a je přítomna vysoká úroveň self-efficacy (sebeúčinnosti). Dle Kazakové et al. (2003) má pacientovo přesvědčení o nemoci větší dopad na výsledky léčby, než objektivní závažnost onemocnění a jsou úzce spojené s případným distresem a symptomy PTSD. Způsob, jak je v rodině pojmána nemoc adolescenta, má však dopad na způsob přizpůsobení u všech rodinných příslušníků. Společná spolupráce při managementu onemocnění se jeví jako přínosnější pro ty pacienty, jejichž subjektivní pojetí nemoci se podobá pojetí, které mají jejich rodiče (Helgeson et al. (2018).

Priměřená úroveň rodinných zdrojů je rovněž spojena s lepšími léčebnými výsledky. Rodiny s větším množstvím zdrojů vykazují vyšší míru resilience u většiny životních stresorů včetně chronického onemocnění v adolescenci. Jedná se o veškeré praktické zdroje (např. lokalita bydliště, možnosti přepravy, přístup ke zdravotnictví), zejména však sociální a finanční. Sociální zdroje se jeví v adaptaci na chronické onemocnění adolescenta v rodině jako klíčové. Při nízké úrovni těchto zdrojů se adaptace pro adolescenta i rodinu stává náročnější. Wallander et al. (2003) uvádí, že důležitá je v tomto ohledu podpora od rodiny i od vrstevníků a upozorňuje na skutečnost, že pokud se pacientovi dostává podpory jen z jednoho z těchto zdrojů, přizpůsobuje se onemocnění hůře. Tomu částečně odpovídá zjištění Helgesonové et al. (2009), dle kterého lepší výsledky v oblasti self-managementu korelují s interakcemi s přáteli, pokud je pacient vnímá jako příjemné. Vysoká míra sociální podpory spojená s vyšší úrovní spokojenosti s ní dohromady s nízkou úrovní sociální izolace koreluje se zlepšenými úrovněmi přizpůsobení chronickému onemocnění a pomáhá v tomtéž i zdravým potomkům v rodině. Priměřená míra finančních zdrojů má nepřímou spojitost s řadou dalších faktorů, jež podporují lepší přizpůsobení i pocit sociální kompetence u pacienta (Drotar, 2006).

Copingové strategie v rodině: “Coping u rodičů ovlivňuje mnoho oblastí života rodiny s dítětem s CF (a s chronickým onemocněním obecně). Je nasnadě, že má zdravotní stav dítěte, neboť rodiče svým přístupem k onemocnění a léčbě od malička témuž učí i dítě” (Hodková, 2007, s. 45). Jako podpůrné se ukazují zejména komunikační vzorce vztahující se

k projevování zájmu a sdílení informací týkajících se onemocnění, ale též otevřené komunikace se zdravotníky a adekvátních způsobů vypořádávání se se stresem (Field & Duchoslav, 2009). Také se osvědčuje, jestliže je rodina zvyklá držet rodinné tradice a rituály včetně každodenních zvyklostí, poněvadž to zvyšuje pravděpodobnost dobré adherence k léčbě u adolescenta i celkově dobře zvládnutého managementu onemocnění v rámci celé rodiny (Kazak et al., 2003). Diskrepanci mezi copingovými styly rodičů uvádí Quittnerová et al. (2011) jako jeden ze zdrojů manželských konfliktů.

Z hlediska výchovných faktorů v rodině se jako problematický jeví hyperprotektivní výchovný styl rodičů. Vysoká úroveň přehnané péče a ochraňování nemocného adolescenta je asociována s rodinnými konflikty, jež jsou pro adolescentovo přizpůsobení onemocnění vysoce škodlivé, jsou spojovány se ztrátou sebekontroly a nižší adherencí k léčbě (Field a Duchoslav, 2009).

Dalším podstatným faktorem pro přizpůsobení chronickému onemocnění je dle některých odborníků psychický stav matky včetně jejího emočního rozpoložení. Jedná se zejména o úroveň jejích nálad a úzkosti, jež ovlivňují přizpůsobivost a fungování zdravých i nemocných dětí v rodině. Na adolescentův zdravotní stav může mít efekt oběma směry. Mírná úzkost na straně rodičů či pacienta může zlepšovat adherenci k léčbě (Kazak et al., 2003; Wallander et al., 2003).

2.7 Vývojová problematika u chronicky nemocných adolescentů

Řada autorů (např. Burns et al., 2006; Michaud et al., 2007; Quittner et al., 2011; Suris et al., 2004) upozorňuje na skutečnost, že chronická onemocnění a jejich trajektorie jsou úzce provázány s oblastmi adolescentního vývoje, takže velmi často může docházet k podstatnému a recipročnímu ovlivňování, jež je spojené s nezanedbatelnými dopady na život pacienta a jeho blízkých. Pacient „...je postaven do situace, v níž musí přistoupit na určité skutečnosti vzhledem ke svému onemocnění - musí jej zakomponovat do svého života se změnou životních návyků a chování; léčba onemocnění může být celoživotní s často nepředvídatelným efektem; není možné předvídat průběh onemocnění. V léčbě se od něj očekává vnitřní lokalizace kontroly...a aktivní role v self-managementu onemocnění“ (Gurková, 2017, s. 20).

U dospívajících se v tomto kontextu setkáváme se s následujícím paradoxem: Nemocný adolescent toužící po svobodě a nezávislosti, by měl postupně přebírat zodpovědnost za svou

léčbu a dodržovat předepsaný životní styl. Jeho rodiče však v jistých momentech často naráží na závislost potomka na jejich léčebné péči, dohledu nad adherencí nebo potřebě transportu. Nezřídka se stává, že k patřičnému self-managementu chronického onemocnění nemusí mít dostatečné kognitivní či behaviorální schopnosti ani jedna strana, konflikty nebývají výjimkou a pro zdravotníky představuje úspěšné zvládnutí takových situací často velkou výzvu (O'Donohue & Tolle, 2009).

2.7.1 Chronické onemocnění a vývojové změny v adolescenci

Jak bylo uvedeno výše, ve vztahu k vývojovým změnám naznačeným v první kapitole jsou chronická onemocnění v recipročním vztahu. Některé prvky pro adolescenci typických vývojových změn v bio-psycho-sociální oblasti mohou mít přímý vliv na průběh chronického onemocnění, a naopak onemocnění může přímo ovlivňovat úspěšný průběh dospívání na kterékoli ze zmíněných tří úrovní.

Suris et al. (2004) i Warnerová & Hauser (2009) mezi dopady chronického onemocnění na oblast biologického vývoje uvádí možnost opoždění pubertálního vývoje, které bývá spojené s menším vzrůstem a snížením nárůstu kostní hmoty, Quittnerová (2011) zmiňuje možné ovlivnění pohlavního vývoje i plodnosti. Důvody mohou vyplývat ze samotného onemocnění, ale též z vedlejších účinků medikace. Výsledkem může být ovlivnění mnohých stránek fyzického vzhledu adolescenta, následkem čehož může docházet k pocitům studu, negativní sebepercepce a sociální stigmatizaci.

Přirozené změny spojené s biologickým vyžíváním mohou mít negativní dopad na průběh onemocnění a některé jeho parametry. Příkladem může být zvýšení kalorického příjmu potřebného pro pokrytí nutričních potřeb organismu v okamžiku zrychlování růstu během rané adolescence nebo některé hormonální změny, např. vliv růstového hormonu na metabolickou kontrolu u diabetu (Michaud et al., 2007).

Dále se můžeme setkat s tím, že dospívající pacient má následkem chronického onemocnění zhoršenou sebepercepce v oblasti body image, nepřipadá si dostatečně maskulinní či feminní, na což může navazovat i nedostatečný pocit fyzické atraktivity (Quittner et al., 2011). Dalšími riziky jsou přijímání role nemocného jako určujícího znaku své osobní identity (Huebner, 2009; Křivohlavý, 2002) eventuálně infantilizace a přetrvávání egocentrickosti do pozdní adolescence (Michaud et al., 2007).

2.7.2 Rizika chronických somatických onemocnění v adolescenci

Vzhledem k tomu, že chronická somatická onemocnění mohou ve své variabilitě nezanedbatelným způsobem zasahovat do všech bio-psycho-sociálních dimenzí adolescenta a jeho blízkých, setkáváme se zde s pestrými škálami rizik. Field a Duchoslavová (2009) uvádí, že chronická onemocnění u adolescentů narušují vývojový proces zejména vztahující-li se k sociálním kontextům. Řada chronických onemocnění totiž zasahuje pacientům do roviny fyzického i psychologického fungování, což se odráží v doménách týkajících se rodiny, školy i vztahů s vrstevníky (Power, 2006; Shaw et al., 2010). Je to pochopitelné s ohledem na běžnou vývojovou trajektorii dospívání, jež je pro subjektivní prožívání adolescenta v první řadě spojená s hledáním svého místa mezi stejně starými lidmi (Taylor et al., 2008b) a ve vzdělávacím procesu. Selhávání v obou oblastech uvádí jako rizika spojená s chronickým onemocněním i další autoři (Burns et al., 2006; Michaud et al., 2007) a kromě jiného je dávají do souvislosti s řadou zmíněných omezení, s nimiž se mladý pacient i jeho rodina musí potýkat.

2.7.3 Riziko psychických potíží

Quittnerová et al. (2011) uvádí, že adolescence představuje náročné životní období sama o sobě a pokud je spojena s chronickým onemocněním, rizika psychických obtíží nejen u adolescenta, ale i ostatních členů rodiny, jsou zvýšena velmi výrazně. U všech členů rodiny se můžeme setkat s několikanásobně vyšší prevalencí úzkostných a depresivních poruch, jejichž výskyt u pacienta nebo u rodičů se často projevuje horší adherencí k léčbě. Na tato rizika upozorňuje i Wallander et al. (2003). Quittnerová et al. (2011) proto doporučuje zavedení pravidelných screeningových vyšetření na tyto poruchy do systému pravidelných prohlídek. Dále je možné se v rodinách s chronicky nemocným adolescentem setkat s posttraumatickým stresovým syndromem, pro který se v této souvislosti užívá i termín pediatric medical traumatic stress (PMTS) (Kazak et al., 2009). Zkoumán byl především na dětských pacientech s rakovinou a jejich rodinách. Potřebné množství kritérií pro tuto diagnózu sice splňují jen 4 % pacientů, 30 % matek a 12 % otců, ale znovuprožívání traumatické události týkající se sdělení diagnózy, léčby nebo jejich vedlejších účinků uvádí 50 % přeživších pacientů, 64 % matek a 44 % otců. Léčba výše psychických potíží může mít podobu kombinace vhodné medikace a psychoterapie (Quittner et al., 2011), nicméně prožívání situace všemi členy rodiny se může v průběhu léčby velmi měnit v závislosti na aktuálním průběhu onemocnění.

2.7.4 Riziko sociální stigmatizace a sociální izolace

Aspekt „*být s přáteli a být jimi přijímán*“ shledává Taylor et al. (2008b) jako nejdůležitější v rámci oblastí, jež jsou pro adolescenta podstatné z hlediska subjektivně vnímaného HRQoL. Obvyklé narůstání množství času stráveného s vrstevníky a snižování dohledu rodičů dává dospívajícímu možnost postupně přebírat větší díl zodpovědnosti za svůj zdravotní stav, dodržování léčebných opatření, docházení na pravidelná vyšetření i za celkový životní styl, jež by měl mít svá specifika v závislosti na konkrétním onemocnění (Quittner et al., 2011). Nárůst nezávislosti obvyklý pro toto období však může být výrazně omezen vážnějšími průběhy některých chronických onemocnění nebo hyperprotektivním rodičovským stylem.

Matějček (2001) uvádí, že mladý pacient proti přílišnému omezování rodičů buď aktivně protestuje a bouří se, případně se pasivně podřizuje a dochází u něho k útlumu, ztrátě iniciativy a apatii. Před ztrátou autonomie z důvodu zbytečných rodičovských omezení varuje i Boice (1998), poněvadž mohou být preventabilní příčinou depresí. Ty mohou u řady chronických onemocnění až fatálně zhoršovat zdravotní stav, kromě toho, že u mladých lidí mohou zvyšovat riziko suicidality (Burns et al., 2006).

Mladý člověk je pak ve zvýšené míře ohrožen tím, že se mu nemusí dařit úspěšně začleňovat do vrstevnických vztahů, včetně prvních zkušeností s navazováním těch partnerských. Vrstevnická skupina však představuje pro mladého člověka důležitou součást jeho sociálního prostředí a nezbytný prvek zdravého osobnostního vývoje. Je pro něj prostředím, jež mu dává možnost vyjádření rostoucího sebeuvědomění a spoluvytváří jeho rozvíjející se identitu. Při společně sdílených činnostech má dospívající možnost zakoušet nové role v rovnocenném postavení, jež může být subjektivně spojené s vyšším oceněním, než přináší postavení dospívajícího v jeho rodině. Intimita blízkých vztahů s rovnocennými partnery, kde dospívající zakouší a rozvíjí své schopnosti k otevřenosti, upřímnosti, zájmu a důvěře, se zpravidla nejprve rozvíjí v rámci přátelských vztahů mezi jedinci stejného pohlaví. Mladý člověk se učí tyto vztahy navazovat, udržovat i ukončovat a posléze si tyto dovednosti přenáší do prvních romantických vztahů. Huebnerová (2009) upozorňuje, že chronicky nemocný adolescent se může v oblasti rozvíjení intimity držet zpátky z důvodů, že si nemusí připadat pro své vrstevníky rovnocenný. Přítomnost chronického onemocnění může vývojovým

procesům v psychosociální oblasti bránit a dospívající nemusí zvládat sociální role potvrzující příslušnost ke skupině.

U zdravých vrstevníků může vzbuzovat širokou škálu nepříjemných emocí, v důsledku čehož k němu mohou zaujímat odmítavý postoj. I v případě kosmeticky nápadných, byť méně závažných onemocnění, může být situace podobná. Chronicky nemocný adolescent tak může být vyřazen z kolektivních aktivit a může se cítit sociálně izolován. Často se pak setkáváme s tím, že dospívající své onemocnění před přáteli skrývá. Beaune et al. (2004) uvádí, že zařazování se do kolektivu může pro adolescenta představovat značnou zátěž díky pocitům odlišnosti, jež jsou pro něj často stigmatizující i díky tomu, že narušují jeho pocit normality. Potřeba tohoto pocitu je pro adolescenta charakteristická. Mladý člověk potřebuje tento pocit zažívat i mezi přáteli nebo spíše právě mezi nimi. Jsou to zpravidla oni, kdo pro něj představují referenční skupinu. Proto se chronicky nemocní dospívající často uchylují k jedné ze tří protektivních strategií: mohou své onemocnění tajit, skrývat viditelné odlišnosti nebo si hledat nové přátele mezi stejně starými spolupacienty, se nimiž mohou sdílet podobné zkušenosti i pohled na život, aniž by před sebou museli skrývat viditelné odlišnosti nebo uchovávat tajemství (Christian & D'Auria, 1997). Vágnerová (2000) však uvádí, že pokud závažněji nemocný jedinec nechodí do speciální školy, většinou se mu v okolí nedostává stejně postižených vzorů, se kterými by se mohl identifikovat.

2.7.5 Riziko selhávání ve vzdělávacím procesu

Adolescenti s chronickým onemocněním se v porovnání se zdravými vrstevníky zvýšeně často potýkají s četnými potížemi souvisejícími se vzdělávacím procesem (Michelsen et al., 2018). Důsledky selhání v této oblasti mohou vést k potížím týkajícím se nalezení vyhovujícího zaměstnání, s nimiž souvisí dosažení finanční nezávislosti a možnost celkového osamostatnění se od rodiny v nadcházející dospělosti (Suris et al., 2004; Michaud et al., 2007). Je u nich větší riziko, že nedokončí střední školu. Častěji mají nižší pocit příslušnosti ke školní vrstevnické skupině, jež dle Kirkpatrickové (2020) hraje ve vzdělávacím procesu podstatnou roli.

Zvýšenou míru absence těchto pacientů uvádí řada autorů (Burns et al., 2006; Suris et al., 2004; Michaud et al., 2007; Quittner et al., 2011). Spíše než o velké bloky absencí způsobené četnými hospitalizacemi se jedná o větší množství absencí kratšího rozsahu, jež ovšem mívají často za následek, že se adolescent cítí být pozadu s učivem a mívá zhoršený školní prospěch, díky čemuž může mít ke škole a učení horší vztah, než mají zdraví vrstevníci

(Michaud et al., 2007). Suris et al. (2004) uvádí míru absence zvýšenou o 13 - 35 % podle míry závažnosti onemocnění, přičemž byl nalezen vztah mezi mírou absencí, výskytem psychických obtíží a sníženou mírou adherence k léčbě. I bez zvýšené absence však představuje chronické onemocnění zátěž pro úspěšné zapojení do vzdělávacího procesu, ať již kvůli specifickým obtížím plynoucím z onemocnění nebo díky vedlejším účinkům některých léčiv, jež mohou dočasně ovlivňovat emoční či kognitivní funkce (Burns et al., 2006).

Rovněž ve školním prostředí se setkáváme se strachem adolescenta ze sociální stigmatizace, v jejímž pozadí stojí potřeba pocitu normality a odpor k tomu, aby s ním bylo v kolektivu zacházeno jinak, než s ostatními vrstevníky. I zde se setkáváme se strategií utajování svého onemocnění kromě vrstevníků i před pedagogy, přestože se adolescent musí potýkat s řadou nedorozumění při odmítání některých druhů činností nebo s případným rizikem, že mu při nečekané krizové události nebude dostatečně včas poskytnuta první pomoc.

Michaud et al. (2007) dále hovoří o konfliktu mezi snahou o co nejlepší self-management onemocnění a plněním školních požadavků. Ten velká část pacientů a jejich rodin řeší tak, že zvláště v momentech klíčových pro vzdělávací proces dají vyšší prioritu vzdělání za cenu zhoršené adherence k léčbě nebo zmeškání dohodnutých termínů v případě plánovaných zdravotních prohlídek.

Role zdravotníků v podpoře procesu příslušnosti ke kolektivu může být klíčová, pokud se jim ve školním prostředí podaří oslovit některé aspekty týkající se pozitivních vztahů, informovanosti a další možnosti podpory. Mohou být rovněž nápomocni při nutné edukaci pedagogů či spolužáků o podstatě onemocnění nebo při vytváření individuálních výukových plánů (Kirkpatrick, 2020). Témata týkající se školních výsledků, z nichž by vyplývala případná nutnost speciálního vzdělávání, by proto v rámci pravidelných prohlídek neměla zůstat nepovšimnuta (Burns et al., 2006).

2.7.6 Rizikové chování a sexualita chronicky nemocných adolescentů

Explorativní chování, týkající se věcí a činností patřících do světa dospělých, je něčím, co k období adolescence nevyhnutelně patří. Řeč může být o experimentování s užíváním tabáku, alkoholu či jiných návykových látek, ale může jít o činnosti typu řízení motorových vozidel, používání střelné zbraně nebo provozování některých adrenalinových aktivit. Stranou nemůže zůstat ani rozvíjející se sexualita, jež se projevuje nejprve sebeexplorací a posléze nabývá podobu párových aktivit, jež jsou spojené s rizikem přenosu pohlavních infekcí.

Rizikové chování se u chronicky nemocných adolescentů ve srovnání se zdravou populací nevyskytuje v nižší míře a je možné je chápat jako přirozené a v tomto smyslu normální testování svých hranic (Miauton et al., 2003). S pokroky v medicíně na poli chronických onemocnění se stále větší množství dětí dožívá adolescentního a vyššího věku a tyto oblasti je tedy třeba zahrnout do péče a nečinit centrem péče o dospívající jejich nemoc, nýbrž osobu adolescenta (Louis-Jaques & Samples, 2011). Proto je třeba se věnovat i otázkám obecného zdraví a životního stylu, včetně prevence nezdravého užívání návykových látek a nechtěného těhotenství a věnovat se edukaci o možných důsledcích nechráněného sexu či promiskuity (Michaud et al., 2007). Lékař by se měl dospívajících ptát, zda jsou sexuálně aktivní a jestli se při sexu chrání. Stranou by neměla zůstat ani témata týkající se sebepoškozování a suicidality (Burns et al., 2006). Utajení rizikového chování chronicky nemocných adolescentů je pravděpodobnější tam, kde není nastolen pozitivní terapeutický vztah založený na důvěře, otevřenosti a vzájemném respektu (Beresford & Sloper, 2003).

Co se týče partnerských a sexuálních vztahů, nejsou chronicky nemocní adolescenti méně aktivní a do intimních vztahů vstupují stejně často, jako zdravá část adolescentní populace (González et al., 2013; Michaud et al., 2007). Dle Vágnerové (2000) mají závažněji postižení jedinci omezenější výběr partnerů, pro které by byli přijatelní a často jsou po opuštění školy díky nižší míře sociálních kontaktů nuceni k výběru na základě dostupnosti, nikoli na základě vlastností možných partnerů. Hrozí též riziko nezdravé fixace na partnerovi a vztahy celkově častěji trpí emocemi, jež mohou činit vztah asymetrickým. I dle Bluma (1997) probíhá psychosexuální vývoj u většiny těchto adolescentů podobně jako u běžné populace, až na jedince, jež jsou nejvážněji postižení. Rovněž dle Gonzálezové et al. (2013) onemocnění na jednu stranu nemusí ovlivnit normální psychosexuální vývoj, ten by ale zároveň neměl vyvolávat zhoršení chronického onemocnění. Obě možnosti je vhodné patřičně brát v potaz během diagnostických rozhovorů v rámci pravidelných prohlídek. Engelenová et al. (2020) i Gonzálezová et al. (2013) však uvádí řadu překážek v komunikační rovině týkající se adolescentů, jejich rodin i zdravotnických profesionálů, jež je třeba u této problematiky brát v potaz.

2.8 Přejít od pediatra k praktickému lékaři pro dospělé

V průběhu adolescence se mladý pacient obvykle stále více posouvá směrem k zodpovědnému self-managementu svého onemocnění. Pomalu ale jistě se blíží okamžik dosažení plnoletosti, jež je nedílně spojen s přestupem z pediatrické péče do péče pro dospělé pacienty. To je

spojeno se ztrátou dlouhodobých vztahů se členy pediatrických týmů a některými nejistotami, jež mohou vést k úzkostnému a vyhýbavému chování (Reiss et al., 2005). Proto někteří odborníci doporučují začít v několikaletém předstihu vytvářet plán pro tuto změnu. Burns et al. (2006) namísto jednorázového rozhovoru doporučuje opakované nastolování tohoto tématu během pravidelných prohlídek. V první řadě je třeba najít vhodného poskytovatele zdravotních služeb pro dospělé. Dále je možné s pacientem hovořit o tom, jak vypadá jeho obvyklý den od probuzení a schopnosti vstát z postele, přes běžnou sebeobsluhu a léčebné kroky až po veškeré pracovní a jiné povinnosti. Vhodné je do tohoto procesu zapojit i rodiče, kteří mohou být klíčovým facilitátorem této důležité změny (Heath et al., 2017). Otázky zaměřené na školu či zaměstnání mohou pomoci identifikovat potřebu kompenzačních pomůcek nebo dalšího vybavení. Podstatné jsou i sociálně-právní otázky týkající se pojištění, možností sociálních dávek a příspěvků. Neméně zásadní je i otázka zaměřená na trávení volného času a zapojení do sociálních aktivit. Zejména je nutné zmapovat potřebné služby, např. fyzioterapii a další zdravotnické profese, osobní asistence, pečovatelské služby, sociální pracovníky, odborníky na duševní zdraví, svépomocné skupiny a další možné zdroje (Burns et al., 2006).

3 Kvalita života

Kvalita lidského života byla dávným předmětem zájmu mnoha filosofických systémů napříč dějinami (Hogenová, 2002; Kallová, 2019). Křivohlavý (2004) shledává ve filosofickém pojetí klíčovými rozměry etický a antropologický, tedy otázku „dobrého“ života v protikladu k životu „špatnému“. Vedle toho poukazuje na podobný přístup i v oblasti náboženství či spirituality, kde si lidé rovněž kladli otázky, v čem spočívá „dobrý“ či „moudrý“ život. Oba přístupy, náboženský i filosofický, hledají odpověď na otázku, co člověku za určitých okolností prospívá a co mu naopak škodí.

Explicitní termín kvalita života se objevuje až na přelomu devatenáctého a dvacátého století. V době dnešní velké popularity tohoto tématu se setkáváme s mnoha odlišnými významy. Např. Křivohlavý (2004) shledává podstatné rozdíly v tom,

- jakého oborového zaměření je vědec, který se na kvalitu života ptá (lékař, psycholog, pedagog, politik aj.);
- v kontextu jakého záměru ji zkoumáme, jaký máme cíl (např. zda chceme stanovit politické opatření, upravit způsob léčby určitého onemocnění nebo zajistit distribuci určitého druhu zboží apod.);

- v jakém rozsahu pojmu se o ni zajímáme (zda hovoříme o kvalitě života konkrétního jedince, dvojice lidí či různě velké skupiny, populace);
- zda nám jde o deskripci (zda chceme popsat stávající stav) či preskripci (kdy chceme stanovit cíle, jaká by kvalita života měla v určitých ohledech být);
- a jestli ji uchopujeme jako statický stav k určitému momentu nebo dynamicky z hlediska jejího vývoje v různě dlouhém časovém období.

Dále Křivohlavý (2004) rozebírá etymologii tohoto pojmu. Životem je možné rozumět život organismů, kvalita, jež vychází z latinského *qualis*, nám odpovídá na otázku „jaký?“ Sousedství kvalita života je tedy výpovědí o charakteristických rysech, odlišné jakosti, hodnotě či hodnotách života jedinců či skupin.

Co se skrývá v pojmu kvality života a jak si tento pojem stojí proti pojmu kvantita, je možné nahlížet optikou filozofie. Dle fenomenoložky Hogenové (2002, s. 26 – 27) „...kvalita ukazuje *čím věc jest*, kvantita poukazuje k tomu, *nakolik tím věc jest*. Hegelovsky řečeno kvalita je bezprostřední určenost totožná s bytím dané věci...je tedy něčím, co patří k životu jako jeho bezprostřední součást, tj. jako to, co je projevem života samého“. Dále Hogenová (2002) tvrdí, že uvažuje-li člověk o kvalitě svého života, bere v potaz všechny čtyři (Patočkovy) elementy životního pohybu: z jakého místa a základu (*arché*) tuto úvahu činí, jaké jsou jeho (životní) možnosti, jak tyto své možnosti uskutečňuje a jak vnímá a uvažuje konečný smysl své životní pouti. Autorka poukazuje na fakt, že problematika kvality života je pro člověka otázkou axiologickou, tedy otázkou filosofie hodnot. Podle ní člověk hodnotící kvalitu života srovnává kvality hodnoceného objektu (svého života) ve vztahu k určité normě.

Psycholog Křivohlavý (2004) uvádí, že každý člověk má v sobě své vlastní životní normy a svá přesvědčení o žádoucích životních cílech, přičemž za pramen spokojenosti tento autor považuje vzájemný soulad mezi snahami, záměry a cíli stejného řádu mezi sebou, tehdy se hovoří o horizontální koherenci, i mezi těmi nižšího a vyššího řádu, tedy koherenci vertikální. Čím větší je fragmentace těchto snah, záměrů a cílů, tím hůře dle Křivohlavého člověk hodnotí svůj život, zatímco „s rostoucí integrovaností snah, záměrů a cílů v osobnosti člověka roste kvalita jeho života – a tím i do značné míry to, jak mu je dobře“ (2004, s. 17). Dle Křivohlavého se v psychologii u osobních cílů rozlišuje jejich obsah – čeho se snaží dotýknout (cítil se dobře, mít vysokoškolské vzdělání, založit rodinu), orientaci cíle – jak chápe cestu k cíli svých snah (zda se snaží něčeho dosáhnout nebo se něčemu vyhnout) a vlastnosti cíle – např. zda je cíl či snaha v harmonii s jinými nebo je mezi nimi konflikt.

Je tedy patrné, že kvalita života je konstruktem, který má nějakým způsobem vystihovat vztah ke svému životu z hlediska osobních hodnot, snah, záměrů a cílů. Pro související konstrukty z oblasti psychologie zdraví jsou životní cíle, priority a jejich přehodnocování v rámci procesu adaptace na omezení vyplývající z onemocnění jednou z klíčových otázek. Odpovědi bývají různorodé, ať už jejich pestrost spočívá v povaze onemocnění, věku, pohlaví a jiných demografických charakteristikách pacienta nebo v jeho osobnostních či jiných psychologických specifikách. Nemenší heterogenita otázek však může být dána přístupem, který zaujímá samotný výzkumník.

3.1 Moderní přístupy ke kvalitě života

Z hlediska obsahové stránky klade odborná literatura první pokusy o uchopení tohoto konceptu již do antického Řecka. Kallová (2019) zmiňuje Aristotelovy filosofické úvahy na téma dobrého života. Hogenová (2002) vidí počátek tématu v sokratovském objevu smyslu života spočívajícího v tzv. péči o duši. Křivohlavý (2004) zmiňuje hédonismus a jeho preferenci příjemných, slastných zážitků, dále též epikurejskou školu, jež kladla důraz na slast pramenící z klidu. Hogenová (2002) uvádí též platónské dialogy, Aristotelův kvalitativismus, stoický koncept etiky, biblická naučení Starého i Nového zákona a některé středověké filosofie i novověké filosofické systémy. Naznačuje i proměnu tématu související s rozvojem nových věd, jejichž vznik byl umožněn myšlením „more geometrico“. „Otázky jsou staré, pouze odpovědi se proměňují v dějinných kontextech, problematika kvality života patří k těmto „starým otázkám“, jež si ovšem vyžadují novou odpověď odpovídající dnešku“ (Hogenová, 2002, s. 25).

Evaluuje-li vědeckým způsobem lidský život, může jít o evaluaci života jednotlivce nebo větších společenství od rodin až po uskupení přesahující rámec jednoho národa. Je patrné, že o takto široký koncept se dělí mnoho vědních oborů. Hnilicová (2005) považuje za tři hlavní přístupy sociologický, psychologický a medicínský. Eiser a Morse (2001) k těmto řadí ještě filosofický a ekonomický, ale jistě by se našly mnohé další. Každý z nich kvalitu života artikuluje a operacionalizuje jiným způsobem, zaměřuje se na jiné aspekty. Jedná se často o natolik odlišné koncepty, že ne vždy je možné je mezi sebou smysluplně porovnávat a prakticky propojovat.

Veenhoven (2000) považuje za zásadní sledování a rozlišování mezi tím, jak se určité koncepce kvality života zabývají:

- možnostmi, příležitostmi, tedy podmínkami pro kvalitní život;
- výsledným životem samotným;
- vnějšími kvalitami života/prostředí;
- a vnitřními kvalitami života/jedince.

Uspořádáním těchto aspektů dochází autor ke čtyřpolní matici různých pohledů na kvalitu života, z nichž každý akcentuje jiné aspekty. Veenhovenova matice vytváří všeobecnou koncepci různých kvalit života a umožňuje čtenáři vytvoření rámcové představy o tom, jak ke kvalitě života přistupují jednotlivé vědní obory.

Tabulka 2 - Veenhovenova matice zkoumání kvality života

	vnější kvality života (prostředí)	vnitřní kvality života (jedinec)
životní šance, příležitosti	příhodnost prostředí pro život	životaschopnost jedince
výsledná podoba života	užitečnost života	porozumění svému životu

Horní řádek příležitostí obsahuje dvě pole, do prvního z nich autor dosadil příhodnost prostředí pro život. Zde se pohybují převážně ekologové, ekonomové a sociologové, jež kladou důraz na životní podmínky.

Do druhého pole prvního řádku Veenhoven dosazuje životaschopnost jedince, která zahrnuje jeho vlastnosti a schopnosti, se kterými se vyrovnává s nároky života. O tuto oblast se dělí především zdravotníci a psychologové, po biologické stránce se zabývají adaptivním potenciálem či zdravím, po psychologické stránce je zajímaví termíny jako vnímaná účinnost, odolnost a další (Mareš, 2006; Veenhoven, 2000).

Ve spodním řádku výsledné podoby života, ve třetím poli, nacházíme ve Veenhovenově koncepci pojem užitečnost života. Sem patří transcendentní koncepce kvality života, kde hlavní otázka spočívá v tom, v čem jedinec svým životem přispívá druhým. Tato oblast poutá pozornost zejména filosofů, pedagogů a teologů (Mareš, 2010; Veenhoven, 2000).

Čtvrté pole této matice obsahuje pojem porozumění vlastnímu životu, kdy jedinec sám hodnotí svůj život a jeho aspekty. Zkoumání této kvality se nejvíce věnují zdravotníci a psychologové ve studiích věnovaných osobní pohodě, životní spokojenosti, štěstí aj. (Mareš, 2010; Veenhoven, 2000).

Přestože se jednotlivé vědní obory zaměřují převážně na jeden ze čtyř kvadrantů, dá se podle Veenhova (2000) do jisté míry očekávat propojení i s ostatními kvadranty tak, jak jsou tyto vědy schopné využívat poznatky jiných disciplín. Kupř. psychologie se při zkoumání kvality života zaměřuje především do pravých dvou kvadrantů, kde můžeme ve druhém kvadrantu očekávat zkoumání souvislostí s psychickým a fyzickým zdravím, různými vědomostmi, vzděláním, schopnostmi a dovednostmi, zatímco ve čtvrtém kvadrantu nalezneme pojmy jako hodnocení života, životní spokojenost, subjektivní well-being, převažující nálada apod. Přesto se např. při zkoumání vlivu deprivace nebo sociálního vyloučení může psychologie pohybovat v kvadrantu prvním, kde může čerpat převážně z výdobytků sociologie, ekologie či ekonomie (Veenhoven, 2000). Tento autor klade důraz na to, že není možné hovořit o jedné celkové kvalitě života, jež by zaštiťovala všechny čtyři zmíněné oblasti. Naopak navrhuje tyto jednotlivé oblasti a z nich vyplývající kvality rozlišovat a varuje před nepřilišit smysluplným sčítáním do jednoho sumárního skóre. Podobného názoru, ovšem v kritickém duchu, je i Farquharová (1995), která tvrdí, že multidisciplinarita termínu kvalita života vedla k množství definic, jež reflektují bias každé z nich, přičemž i v rámci samostatných disciplín nacházíme značnou diverzitu.

3.2 Historický vývoj konceptu HRQoL

Pro pochopení některých metodologických obtíží spojených se studiem HRQoL je vhodné se v hrubých rysech seznámit s historií vývoje konceptu a nástrojů jeho měření.

Za první nástroj, který vedle fyzické dimenze zkoumal i dimenze mentálního a emocionálního stavu, autoři Prutkin a Feinstein (2002) považují nástroj PULSES, jenž byl publikovaný v r. 1957 autory Moskowitzi a McCannem. Vzešel z předchozích nástrojů využívaných kanadskou armádou a armádou Spojených států amerických pro zjišťování funkčních stavů u vojáků během druhé světové války. Vedle dimenze ment. a emoc. stavu zkoumal i fyzickou kondici, stav končetin, smyslových orgánů a vyměšovacích funkcí. Podobně prakticky zaměřené dotazníky začaly být během šedesátých let ve velkém množství vyvíjeny a využívány ve zdravotnických, pečovatelských a sociálních službách. Jejich rozvoj probíhal pod medicínskou záštitou, řada z nich je dodnes využívána nebo se stala základem pro další modifikace. Vedle těchto nástrojů došlo v šedesátých letech k rozvoji sociálních indikátorů a subjektivních nástrojů měření osobní pohody. Podle Prutkina a Feinsteina (2002) byly určeny převážně pro výzkum populace, méně již jednotlivců. Četná zjištění týkající se

štěstí a osobní pohody v neklinických pramenech a výzkumech byla kliniky a výzkumníky zabývajícími se kvalitou života poměrně dlouho přehlížena. Tehdy dochází k popularizaci termínu kvalita života, o čemž je možné číst i v české odborné literatuře (např. Heřmanová, 2102; Hnilicová, 2005). Koncept brzo vstupuje do medicínské literatury, když je v r. 1966 použit ve studii autorů Retana a Lewise v souvislosti s pacienty podstupujícími hemodialýzu (Prutkin & Feinstein, 2002). První nástroje specificky zaměřené na měření kvality života se objevily v r. 1970: Vitagram index a Life units (Prutkin & Feinstein, 2002).

Uprostřed osmdesátých let se v názvech studií poprvé objevuje termín HRQoL (Post, 2014). Zároveň dochází ke dvěma podstatným impulsům. Jedním byl dle Prutkina a Feinsteina (2002) požadavek FDA v USA na data o kvalitě života jakožto klíčovém parametru, jenž se týká efektivity klinických studií nových onkologických léčiv. Vznikala doporučení využívat validních nástrojů měřících QoL před a po léčbě nebo srovnávat populace užívající přípravky či placebo. Postupně se dospělo k měření onkologicky specifických symptomů, funkčního statusu, tělesné hmotnosti, psychického stavu a míry závislosti na zdravotní podpoře. Druhým impulsem se stal moment, kdy si někteří výrobci farmaceutik uvědomili, že jejich produkty mohou být propagovány nejen pro jejich fyziologické efekty, ale i pro jejich vliv na kvalitu života. Tyto dva impulsy vedly k rozšíření výstupů klinických studií o data týkající se měření kvality života a k výraznému nárůstu výskytu termínu kvalita života v odborné literatuře (Prutkin & Feinstein, 2002).

Podle Dijkerse (2007, s. 153) se řada badatelů neobtěžovala zvažovat, zda tento konstrukt potřebují měřit nebo co jím mají na mysli a “běžně sáhnou po prvním nástroji, který na sobě nese název *kvalita života*. Takto došlo k tomu, že se z původního nástroje na měření zdravotního stavu SF-36 z konce 70. let minulého stol. stal světově nejproslulejší nástroj měření HRQoL o dvacet let později (Dijkers, 2007; Post, 2014). Indexy funkčních kapacit a výkonů vytvořené v medicíně pro původní účel evaluace léčby byly dle Prutkina a Feinsteina (2002) na základě impulsů ze společenských věd obohaceny o sociální, emocionální a další funkce a vedly k vytvoření indexů zdravotního stavu, což samo o sobě nemuselo být problematické. Potíže nastaly, až když byly nesprávně využívány za účelem výpovědi o kvalitě života jednotlivců. Popularita termínu kvalita života se stala natolik výrazná, že podle Dijkerse (2007) jej chce používat každý. Termín kvalita života zní totiž lépe, než např. nástroj měření zdravotního stavu. Podle Prutkina & Feinsteina (2002) nebyly metody měření populačních fenoménů vhodné pro měření jednotlivých pacientů, poněvadž nejpodstatnější komponenty kvality života v nich nemusely být zahrnuty nebo přiměřeně hodnoceny v rámci vícepoložkového populačního dotazníku. Nástroje tohoto druhu rovněž

nebyly vždy efektivní ve zjišťování změn proběhnutých po léčebné intervenci (Prutkin & Feinstein, 2002).

Podle Zhengové et al. (2021) od r. 2015 dochází k výraznému rozvoji výzkumu HRQoL v celosvětovém měřítku. Do té doby byla většina studií soustředěna do oblastí Severní Ameriky a Evropy. Autorka tvrdí, že nejvíce je upřená pozornost na hledání vztahů mezi HRQoL, depresí, obezitou, tělesným postižením, onkologickými onemocněními a únavou.

Kritických názorů, týkajících se definic kvality života a jejího zkoumání, je v odborných pramenech větší množství. Mezi kritické připomínky patří zejména:

- nedostatečná definice či její absence (Taillefer et al., 2003; Farquhar, 1995; Mareš, 2006);
- zacházení s pojmy zdraví, vnímané zdraví, zdravotní stav, HRQoL a kvalita života jako se synonymy (Post, 2014);
- opomíjení některých komponent konceptu kvality života bez explicitního upozornění na tuto redukci, pokud si jí je badatel sám vědom (Farquhar, 1995);
- metodologicky nesprávné používání nástrojů jiným způsobem nebo za jiným účelem, než pro který byly původně určeny (Prutkin & Feinstein, 2002);
- výzkumníci často opomíjí důležitost pečlivého průzkumu odborných pramenů za účelem ověření, zda již adekvátní nástroj pro jejich studii neexistuje a místo toho vytváří zbytečně další nástroje (Post, 2014; Prutkin & Feinstein, 2002).

V odborné literatuře zaměřené na měření HRQoL je možné se setkat s následujícími doporučeními:

- zvolený nástroj by měl být psychometricky kvalitní (Eiser & Morse, 2001)
- odpovídající populaci
- účelu měření
- vhodně definovat kvalitu života (Faillefer et al., 2003)
- definovat co přesně výzkumník měří a za jakým účelem (Farquhar, 1995)
- měla by být vhodně zvolená forma administrace (Eiser & Morse, 2001)
- u vícepoložkových dotazníků může být každé položce dána stejná nebo různá váha na základě matematického modelu či odborné shody, nicméně pokud nemá výsledná QoL

zachycovat stav, jak jej vnímají odborníci, ale jednotlivý pacient, je třeba jej nechat vyjádřit jeho vlastní pohledy včetně relativní důležitosti těchto pohledů (Farquhar, 1995; Prutkin & Feinstein, 2002)

- každý nástroj by měl obsahovat sekci „ostatní“, aby mohl respondent uvést důležité komponenty, které v dotazníku zahrnuty nebyly (Prutkin & Feinstein, 2002)
- měření HRQoL by mělo probíhat s primárním účelem přispět k blahu pacienta, nemělo by být cílem samo o sobě (Abbott, 2009).

Výše uvedená doporučení jsou vzorem, kterému může být aktuální úroveň výzkumů v některých bodech různě vzdálená. Příkladem může být zkoumání HRQoL u CF, kde zatím chybí koncept HRQoL specifický pro nemoc a nejvyužívanější specifický nástroj má zatím poměrně omezené možnosti interpretace, o čemž pojednáváme na konci výzkumné části práce.

Gill a Feinstein (1994) v analýze 75 studií HRQoL zjistili, že konceptuální definici obsahovalo 15 % a cílové domény identifikovalo pouze 47 % z nich. Žádná ze studií nerozlišovala mezi všeobecným termínem kvalita života a HRQoL. Důvody pro zvolení konkrétního nástroje uvádělo pouze 36 % studií a možnost vážení domén/odpovědí byla nabídnuta pouze u 17 % výzkumů. Je tedy pochopitelné, že kritika mnohých přístupů přetrvává do dnešní doby. Podle Dijkerse (2007, s. 155) je třeba doufat, že vědecká komunita bude “méně měřit a více kontemplovat.”

3.3 Definice HRQoL

V odborné literatuře se můžeme setkat s názory, že univerzální a všeobecně akceptované definice kvality života zatím nebylo dosaženo (Hnilicová, 2005). Podle Mareše (2010) problém definovat kvalitu života vychází z oborové různosti, nemožnosti zachytit komplexní skutečnost a nedostatečné shody na základních konstitutivních oblastech, jež je možné považovat za klíčové. Podle Dijkerse (2007, s. 153) “nejsou diskrepance mezi definicemi a zvláště operacionalizacemi konceptů ve vědě, tím spíše v psychologických a sociálních vědách, ničím novým...tento všudypřítomný termín v akademické komunitě evokuje velmi divergentní představy.” Veenhoven (2000) je však toho názoru, že dosažení univerzální definice není možné ani smysluplné. Přesto je možné se v odborné literatuře setkat s pokusy o utřídění těchto definic. Např. Farquharová (1995), která považuje kvalitu života za nejmultidisciplinárnější termín současnosti, jehož výsledné definice jsou podle ní nutně

multifacetové, dělí je do tří skupin. *Globální definice* zahrnují afektivní složku, pocit well-beingu, výpověď o zkušenosti štěstí/neštěstí z hlediska vnitřních i vnějších faktorů. Jsou všezahrnující, ale málo vypovídají o možných komponentách nebo operacionalizaci konceptu. *Komponentové definice* dělí kvalitu života na sérii dimenzí a klíčových charakteristik, mají blíže k operacionalizaci konceptu a jsou užitečnější díky tomu, že mohou být výzkumně specifické dle zaměření výzkumu. *Zaměřené definice* se dle autorky opírají jen o menší počet komponent, jenž nejčastěji zahrnuje zdraví a funkční schopnosti. Tato skupina definic může být explicitně nebo implicitně zaměřená. Mezi explicitně zaměřené patří dle Farquharové (1995) definice užívající termínu HRQoL. U implicitních se autor soustřeďuje pouze na některé z komponent kvality života, aniž by to pojmenoval, čímž je pro čtenáře obtížnější pochopit, jak ji autor interpretuje.

Z taxonomie Farquharové je patrné, že HRQoL u člověka představuje pouze dílčí výsek kvality života. Podobného názoru je i Dijkers (1997), podle něhož je HRQoL podmnožinou obecné kvality života. Zdravotní stav je podle autora podmnožinou HRQoL. Po zavedení definice zdraví dle WHO v r. 1948 jako stavu úplné tělesné, duševní a sociální pohody, u kterého se nejedná jen o absenci nemoci nebo vady, začalo být zdraví konzistentně chápáno jako součást kvality života. Názory, že HRQoL by se mělo zaměřovat kromě obtíží spojených s nemocí též na pozitivní aspekty života, však v odborných debatách zaznívají až v 90. letech 20. století v souvislosti s výraznějším odklonem od posuzování zdravotního stavu pacienta čistě na základě ukazatelů zdravotního stavu a sociálních indikátorů (Wallander & Koot, 2016).

WHOQOL Group v této době vytvořila následující definici HRQoL: “Kvalita života je to, jak člověk vnímá své postavení v životě v kontextu kultury, ve které žije, a ve vztahu ke svým cílům, očekáváním, životnímu stylu a zájmům” (1997, s. 1).

3.4 Konceptualizace HRQoL

Konceptualizace HRQoL představuje nesmírně širokou teoretickou oblast, jež je rozebírána v řadě odborných publikací (např. Bakas et al., 2012; Haas, 1999; Mareš, 2006; Post, 2014). Moons (2006) zdůrazňuje, že rozdíly mezi množstvím konceptualizací zdaleka nejsou povrchní. Diplomová práce je zaměřena na dospívající s CF, proto nyní přistoupíme k některým konceptům HRQoL adolescentní populace s chronickým onemocněním.

V odborné literatuře panuje shoda v tom, že HRQoL je multidimenzionálním konstruktem (Wallander & Koot, 2016, Taylorová et. al, 2008a). Podle Wallandera a Koota (2016) by měl být díky své subjektivní povaze v maximální míře zkoumán z perspektivy jedince. Ve zkoumání kvality života u dětí se HRQoL stalo dominantním přístupem, jenž je využíván zejména v klinických a epidemiologických studiích. Zaměřuje se na fyzické, psychické a sociální domény zdraví. Nejčastějšími dalšími doménami dle Wallandera a Koota (2016) jsou domény sebedůvěra, body image, autonomie, rodina, škola a volný čas.

Konceptualizace HRQoL dětí a dospívajících se dle některých autorů (Mareš, 2008; Taylor et al., 2008a) vyvíjí až v návaznosti na její rozvoj u dospělé populace. Dle Mareše (2008) dosavadní biomedicínský a psychologický přístup ke zkoumání kvality života dětí a dospívajících postupují proti sobě díky svému odlišnému zaměření. V medicínském bývá kladen důraz na negativa související zejména se zdravotními potížemi, psychologický bere více v potaz pozitiva. Podle Mareše (2008) kladou oba přístupy přílišný důraz na klinické a menší již na aspekty sociální, kulturní, etnické a pedagogicko-psychologické, které podle něj v otázce HRQoL u této populace hrají podstatnou roli.

Ze zahraničních autorů kriticky hodnotí stávající koncepty HRQoL adolescentů např. Taylorová et al. (2008a). Autorka zdůrazňuje, že vycházejí z literatury zaměřené na dospělou populaci a neberou v potaz vývojový aspekt (fyzický růst, rozvoj řeči, konstrukty zdraví a nemoci v psychice dospívajícího aj.). Díky tomu může docházet k opomíjení specifických témat, jež jsou podstatná pro vývojově psychologické hledisko. Kritický pohled nabízí rovněž Eiser et al. (1999), který v otázce subjektivity HRQoL tvrdí, že zaměření výzkumníků by se mělo přesunout od toho, co dítě může nebo chce k tomu, co dítě prožívá jako diskrepanci mezi svým aktuálním a ideálním zdravotním stavem. Kritické názory v tomto ohledu upozorňují na skutečnost, že vnímání světa může být u dospívajících jiné, než u dospělých. Dynamické proměny biopsychosociálního charakteru mohou přispívat k mnoha odlišnostem. Podle Taylorové et al. (2008a) by koncept HRQoL specifický pro adolescentní populaci měl splňovat následující atributy: subjektivitu (závislost na sebehodnocení, jedinečnost), multidimenzionalitu (fyziologické, psychologické a sociální aspekty nemoci a zdraví), dynamiku (reflexe vývojově psychologického období a vývoj onemocnění), aspirace a dosahování cílů (souvisí s dynamikou, dle níž se mohou měnit) a omezení plynoucí z nemoci a její léčby (zde má být kladen důraz na souvislosti s vývojovým aspektem).

Mareš (2008) naráží na problém vhodné strukturace atributů HRQoL u dětí. Na základě analýzy 35 nejběžnějších generických nástrojů užívaných u dětí a dospívajících

dospěl k závěru, že po obsahové stránce jsou dotazníky zaměřené převážně na “somatickou a psychickou oblast života dětí, mnohem méně na oblast sociální, včetně školy. Časový a materiální kontext života dětí se téměř nesleduje. V somatické oblasti je pozornost soustředěna více na negativní aspekty, v psychické spíše na pozitivní” (s. 49 - 50).

Frisénová (2007) se domnívá, že pro adolescentní HRQoL jsou specifické domény tělesného vyzrávání, intimacy/sexuality, vrstevnických vztahů a dosahování autonomie. Podle metastudie Taylorové et al. (2008b) mezi domény specifické pro populaci chronicky nemocných adolescentů patří těchto sedmdímenzí: získávání a udržování přátelství, potřeba být normální a zvládat životní nároky, rodina, přístup k léčbě, školní zkušenosti, vztahy se zdravotnickým personálem a budoucnost. Všechny z těchto aspektů vnímají dospívající pacienti jako velmi zásadní (Taylor et al., 2008b).

3.5 Měření HRQoL dospívajících s chronickým onemocněním

Ve druhé kapitole jsme zmínili změny v epidemiologii chronických onemocnění u dospívajících. Eiser a Morse (2001) uvádí, že tyto změny společně s posunem k celostnějšímu přístupu k managementu onemocnění si vyžádaly změny ve způsobech, jakými je zjišťován dopad těchto onemocnění na celkový život pacientů. Jedním z nich je zkoumání HRQoL, poněvadž nabízí možnost evaluace léčebných opatření i v oblastech týkajících se subjektivního prožívání pacienta, které není možné odvozovat z klinických vyšetření fyziologických funkcí, procesů a stavů. Např. u pacientů s CF není možné účinek některých léků zjistit jiným způsobem (Abbott, 2009). V rámci evaluace terapeutických intervencí je měření HRQoL využíváno i při porovnávání efektivity nových způsobů léčby. V paliativní péči je možné jím zjišťovat psychosociální potřeby pacienta i jeho rodiny (Eiser & Morse, 2001).

Zkoumání HRQoL může probíhat v zásadě třemi způsoby. Prvním je rozhovor, během kterého se lékař či jiný zdravotník přirozeným způsobem zaměřuje na pacientovo subjektivní vnímání stejných dimenzí souvisejících se zdravím a nemocí, které nabízí některý z generických či specifických dotazníků (Homola, ústní sdělení). Zkoumání pomocí generického či specifického dotazníku však nabízí snazší možnost kvantifikace těchto zjištění, díky kterým je možné v rámci generických dotazníků srovnávat kvalitu života pacientů s různým druhem onemocnění (Eiser & Morse, 2001). Dále je možné využít možnost

hodnocení HRQoL pacienta třetí osobou, většinou některým z rodičů (parent-proxy measures). Této možnosti se využívá zejména u mladších dětí (Eiser & Morse, 2001).

3.5.1 Výběr nástroje měření HRQoL

Gurková (2011) uvádí následující oblasti, které je nutné vzít v potaz při volbě nástroje: obsah nástroje by měly tvořit domény relevantní pro danou populaci, teoretické východisko a aplikovatelnost by měly vyhovovat sociokulturnímu kontextu, nástroj by měl být validizován v potřebné jazykové verzi, měl by splňovat psychometrické požadavky a jeho využití by mělo být spojeno se souhlasem držitele autorských práv.

Z hlediska psychometrických kvalit by dotazník měl splňovat požadavky na reliabilitu, validitu a senzitivitu. Z hlediska reliability by měl mít dostatečnou vnitřní konzistenci, kterou vyjadřuje koeficient Cronbachova alfa. Určuje do jaké míry měří položky dotazníku stejný koncept. Také by měl být schopen měřit shodné hodnoty při opakovaných měřeních (test-retestová reliabilita) a při použití různými posuzovateli (Eiser & Morse, 2001).

Konkurentní validita je zjišťována pomocí Spearmanova korelačního koeficientu pro zjištění vztahu mezi doménami a každou z klinických proměnných, které se výzkumníci rozhodnou využít, např. spirometrické hodnoty, plicní exacerbace, antropometrické proměnné, absorpce tuků ve fekáliích aj. (Oliveira et al., 2010). Prediktivní validitu je možné zjišťovat ověřením schopnosti dotazníku diskriminovat mezi různými stupni závažnosti onemocnění pomocí statistické analýzy některé z výše uvedených klinických hodnot a reproduktibilitu je třeba ověřit pomocí test-retestové reliability, u které se počítá Spearmanův koeficient pro domény dotazníku při opakovaném testování (Bregnballe et al., 2008).

3.5 2 Výhody použití specifických nástrojů

Specifické nástroje nabízí oproti generickým možnost zaměření na konkrétní aspekty onemocnění v některé z domén podle charakteru onemocnění (Eiser & Morse, 2001).

Quittnerová et al. (2003) doporučuje u pacientů s CF jejich pravidelnou administraci během klinických návštěv pacienta, poněvadž umožňuje kromě zjištění pacientova fungování v různých oblastech i sledování případných změn fungování pacienta v čase.

Zjišťování HRQoL má smysl i z toho důvodu, že zachycuje některé aspekty smýšlení pacienta o své nemoci, což ovlivňuje copingové schopnosti, jež mají dopad na HRQoL (Abbott, 2009).

CF tým může při posuzování zdravotního stavu a možností léčby vedle tradičních indikátorů objektivního zdravotního stavu zvažovat i parametry každé z dimenzí nebo jednotlivých položek dotazníku, které jsou schopné zachytit i klinicky podstatné změny, jež z indikátorů zdravotního stavu nemusí být patrné, například u některých projevů dýchacích obtíží (Homola, ústní sdělení).

Pacient i zdravotnický tým mohou díky výsledkům dotazníku lépe kvantifikovat dopad nových léčebných opatření na různé aspekty fungování (Quittner et al., 2003).

Specifický dotazník HRQoL je velice vhodný i z hlediska podpory komunikace. Pacientovi může pomoci lépe identifikovat, co je pro něj důležité, zdravotnickému týmu může usnadnit hovor o každodenním fungování pacienta a v jeho rodině může stimulovat komunikaci o důležitých tématech, jež ovlivňují jejich zdraví a pohodu. Pro pacienta i rodiče „...může administrace CFQ-R představovat první moment, kdy se jich někdo zeptal, jak se ohledně CF cítí a jakým způsobem ovlivňuje jejich život“ (Quittner et al., 2003, s. 6). Rovněž dle Tiboschové et al. (2011) může začlenění specifických dotazníků do běžné péče o pacienty s CF podpořit komunikaci mezi personálem a pacientem, posunout porozumění dopadům CF na každodenní život a usnadnit vytvoření léčebného plánu, který lépe odpovídá individuálním potřebám pacienta, což může zvýšit adherenci a následně i kvalitu života.

Další možností dotazníku je výzkumné využití v mnoha oblastech souvisejících se zdravím pacientů s CF, včetně zkoumání efektivity některých způsobů léčby, psychosociálních intervencí a dalších. Data týkající se HRQoL patří k těm, na jejichž základě se pojišťovny rozhodují o efektivitě a následném zavedení/proplácení nových léčebných intervencí (Quittnerová et al., 2003).

4 Cystická fibróza

Cystická fibróza je autozomálně recesivně dědičné onemocnění. Jeho příčinou je mutace v genu CFTR, který je uložen na dlouhém raménku 7. chromozomu (Hains et al., 2009). Tento gen kóduje stejnojmenný protein CFTR (cystic fibrosis transmembrane regulator), jež zajišťuje správnou regulaci průchodu chloridových iontů přes buněčné membrány. Porucha tohoto genu a proteinu vede k omezení sekrece chloridových iontů a bikarbonátu a ke zvýšení absorpce sodných iontů a vody, což vede k zahuštění hlenu a vysoké koncentraci elektrolytů v potu. Zahuštěný hlen způsobuje většinu klinických příznaků (Skalická, 2014) a je charakteristickým znakem onemocnění, díky kterému se pro toto onemocnění v některých zemích používá termín mukoviscidóza. Způsobuje

multisystémové onemocnění, jež kromě centrální nervové soustavy postihuje všechny orgánové soustavy. Většina potíží spojených s tímto onemocněním souvisí právě s tímto velmi hustým hlenem. Dvě hlavní potíže, které způsobuje, se týkají správné funkce plic a slinivky břišní. U plic vede k poruchám mukociliární clearance, samočistícího mechanismu dýchacích cest. Jeho narušení vede k obstrukcím dýchacích cest a chronickým bakteriálním infekcím, jež jsou doprovázeny zánětlivými procesy. U slinivky břišní vede k narušení tvorby trávicích enzymů, což vede k podstatnému narušení trávicích procesů (De Boeck, 2015).

Klinický obraz tedy postihuje především dýchací a trávicí soustavu, ale též potní žlázy, reprodukční systém, játra, ledviny, kosti a další oblasti (Ronan et al., 2017). Častými komplikacemi jsou bronchiektázie, pneumotorax, hemoptýza, nosní polypóza, atelektáza, cor pulmonale či respirační insuficience, cukrovka a další (Vávrová & Bartošová, 2009).

4.1 Epidemiologie CF

Onemocnění CF je nejčastějším genetickým onemocněním mezi bělochy, kde bývá uváděna prevalence kolem 1:2500, u jiných skupin je onemocnění vzácnější. Hains et al. (2009) uvádí prevalenci 1:9000 u Hispánců, 1:12000 u lidí černé pleti a 1:90000 u Asiatů. Celosvětová prevalence se odhaduje na 70 - 100.000 jedinců (Pietrangelo, 2020). Dle údajů Českého registru cystické fibrózy (n.d.) činí aktuální celkový počet žijících pacientů s klasickou formou cystické fibrózy 685 osob. Atypickou formou trpí 84 pacientů.

Jedná se tedy o velmi vzácné onemocnění, které pro nemocného v dřívějších dobách znamenalo, že se obvykle nedožije dospívání. Objev CFTR genu v r. 1989 vedl k řadě průlomů a střední doba dožití se od tehdejších 20 let posouvá ke 40 letům (Hains et al., 2009) a CF již v některých zemích postupně přestává být onemocněním, jež se týká především dětí. Např. v Kanadě byla v r. 2019 očekávaná hodnota středního dožití, jež se týká jedinců narozených v tomtéž roce, 54,3 let. Cystic fibrosis Canada (2021) dále uvádí, že 62 % jedinců s tímto onemocněním spadalo do kategorie dospělých. Klub CF (n.d.) uvádí u českých pacientů aktuálně průměrný věk dožití 25 let, očekává se však, že např. díky modulátorové léčbě bude zvyšování této hodnoty dále pokračovat.

Přes veškeré pokroky v pochopení patofyziologie nemoci i v její léčbě však zatím zůstává toto onemocnění v kategorii chronických chorob, jež jsou sice léčitelné ve smyslu udržování pacientů co nejdéle v co nejlepší zdravotní kondici, nicméně je není možné zcela vyléčit a nemocní i jejich okolí se zatím stále musí vyrovnávat s tím, že postupné zhoršování zdravotního stavu zůstává nedílnou součástí života pacienta s CF (Hains et al., 2009).

Mezi jednotlivými zeměmi existují výrazné rozdíly ve zdravotní péči o nemocné s CF, což se zřetelně projevuje i na délce jejich života. McCormick et al. (2010) nabízí srovnání z r. 2003 mezi zeměmi, jež tehdy patřily do EU a zbývajících evropskými zeměmi. Domnívá se, že výrazné rozdíly v proporcích věku a tedy i velikosti populace mohou být způsobeny nižším věkem v době diagnózy onemocnění a lepšími socioekonomickými podmínkami u pacientů z EU.

Graf 2 - Srovnání populací evropských pacientů s CF z EU/mimo EU

(převzato od McCormick et al.(2010))

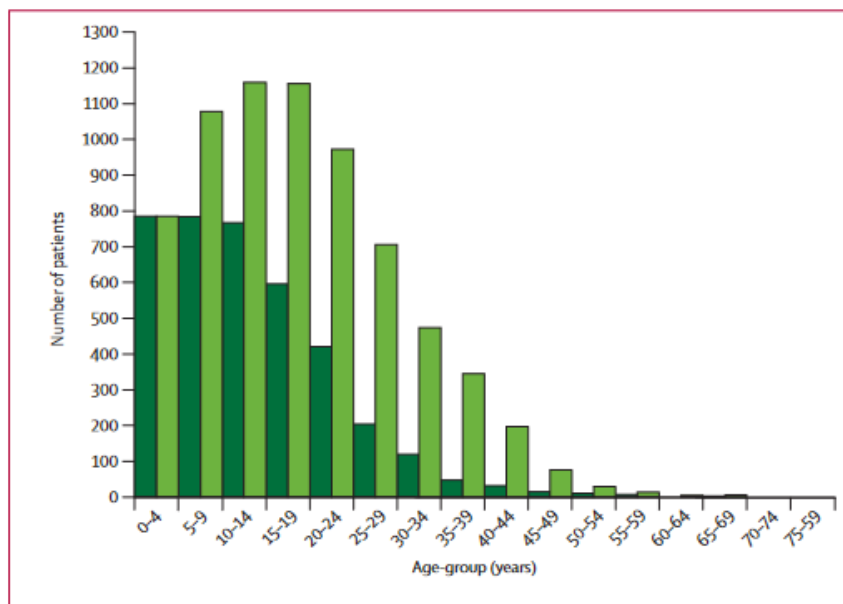


Figure 4: Size of the cystic fibrosis population in non-EU countries recorded from data registries (dark green bars) and remodelled with demographic indicators from EU countries (light green bars)

McCormick et al. (2010) dále předpokládá, že populace pacientů s CF ze zemí mimo EU by se mohla zvýšit o 84 %, jestliže by pacienti měli srovnatelný demografický profil.

Dle údajů z roku 2013 z populace CF ve Spojených státech úmrtnost v rámci hospitalizací činila 1,5 %, průměrný věk pacientů v době úmrtí tehdy činil 27 let (Fernandes, 2017).

4.2 Projevy onemocnění CF

Jak již bylo řečeno, CF je multisystémové onemocnění, jež postihuje řadu orgánů. Hains et al. (2009) řadí mezi hlavní komplikace infekce dýchacích cest, mekoniový ileus, nedostatečnou funkci slinivky břišní, ztrátu soli potními žlázami, tvorbu nasálních polypů,

hemoptýzu a astma. Rovněž zdůrazňuje, že častá podvýživa vede k oslabování imunitního systému, který poté nezvládá boj s infekcemi, což se projevuje primárně v respirační soustavě..

Plicní infekce a další komplikace: U plic se dle Vávrové a Bartošové (2009) díky infekcím setkáváme s chronickými záněty, jež jsou způsobovány nejčastěji zlatým stafylokokem, Haemophilus influenzae a Pseudomonas aeruginosa, méně často pak bakterií Burkholderia cepacia. Rovněž běžné virové infekce mohou působit infekce, jež ovšem narušují sliznici respiračního aparátu a usnadňují usazování bakterií, které člověka bez onemocnění CF zpravidla neohrožují (Boucher, 2015). Rizikem mohou být i některé druhy plísň. Infekce vedou k zánětům, ty vedou k obstrukcím, pacientovi se hůře dýchá, hůře se mu okysličuje krev. Dalšími potížemi postihující dýchací ústrojí jsou rhinitida a sinusitida, jež se vyskytují až u 90 % nemocných a zánět v těchto oblastech bývá chronický (Vávrová & Bartošová, 2009). Filbrun et al. (2016a) mezi komplikacemi zmiňuje astma, Ronan et al. (2017) zmiňuje plicní hypertenzi a vzácně se vyskytující plicní embolie související s přítomností centrálního katetru.

Zažívací ústrojí u CF: Zažívací ústrojí může být u pacientů s CF postiženo na mnoha úrovních. Na úrovni jícnu je možné se setkat s gastrofazeálním refluxem, kdy díky nedostatečnému sevření svěrače mezi žaludkem a jícnem dochází k vracení žaludečního obsahu zpět do jícnu, což může vyvolávat nepříjemné pálení. Jeho známky má dle Vávrové a Bartošové (2009) 10-20 % nemocných s CF, Filbrun et al. (2016a) uvádí prevalenci 20-80 %. Dochází k němu při úporném kašli díky vyššímu nitrobřišnímu tlaku, obsah může narušit stěnu jícnu, může též přivodit obtíže připomínající astma, případně může dojít ke vdechnutí potravy.

Na úrovni pankreatu se setkáváme s již zmíněnou sníženou sekrecí trávicích enzymů, zánětem pankreatu a diabetem vázaným na CF.

CFRD (cystic fibrosis related diabetes) je oproti diabetu prvního a druhého typu specifický a v konečném důsledku může vést k hubnutí a zhoršenému stavu výživy, který zpětně přispívá ke zhoršování plicních funkcí a zvyšování úmrtnosti. Vzácně se vyskytuje u pacientů do desátého roku života, ale po dosažení plnoletosti jeho výskyt stoupá a po 30. roce se vyskytuje téměř u 50 % nemocných (Vávrová & Bartošová, 2009). Dle Filbrun et al. (2016a) jej nalézáme u téměř 20 % adolescentů. Součástí léčby je monitorování glykémie, dodávání inzulinu, dietou a užíváním antidiabetik. Vávrová & Bartošová (2009, s. 66)

zdůrazňují, že „léčba pacientů s CFRD patří do rukou týmu specializovaného na CF, nikoliv do běžných diabetologických ordinací”.

V oblastech tenkého a tlustého střeva uvádí Vávrová & Bartošová (2009) mekoniový ileus, distální intestinální obstrukční syndrom, striktury střeva a výhřez konečníku. Mekoniový ileus je závažným stavem, který se vyskytuje u 10 - 15 % novorozenců s CF (Hains et al. (2009) a který souvisí s neprůchodností tenkého střeva, což vyžaduje velmi rychlé, nejčastěji operativní řešení (Vávrová & Bartošová, 2009). Pokud k ucpání střeva hustým obsahem dojde v pozdějším věku, nese označení distální intestinální obstrukční syndrom. Obvykle souvisí s nedostatkem tekutin nebo nevhodnou stravou, ale i s vynecháním kapslí s trávicími enzymy, které má nemocný užívat pro zlepšení trávení. Pokud je ucpání střeva neúplné, může mít mírné příznaky, ale v horších případech se projevuje náhlými bolestmi břicha, nadýmáním, zvracením a dle Hodson & Bush (2015) je tento stav v krajních případech rovněž třeba řešit chirurgickým zákrokem.

Dále mezi komplikacemi trávicího aparátu odborná literatura (Vávrová & Bartošová, 2009; Hains et al., 2009; Filbrun et al., 2016a) uvádí výhřezy konečníku, jež se vyskytují díky častým a naléhavým stolicím především u neléčených nemocných, kteří dosud nezačali užívat výše zmíněnou pankreatickou substituci podporující trávení. Nepříjemné jsou i časté bolesti břicha, jež mohou mít různě vážné příčiny a nelze je podceňovat (Vávrová & Bartošová, 2009).

Řada těchto poruch souvisí se stavem výživy. Je třeba zmínit, že pacient s CF potřebuje o 40 - 45 % více energie, než jeho vrstevníci, poněvadž potřeba energie stoupá především díky zvýšené práci dýchacích svalů z důvodu špatné průchodnosti dýchacích cest. V případě nedostatečného přísunu energie čerpá organismus nejprve z tukových zásob, posléze štěpí i bílkoviny ze svalů, které štěpí na aminokyseliny, z nichž získává cukry potřebné pro funkci mozku, což může dlouhodobě vést ke zpomalování růstu, zvláště je-li podvýživa spojená se zánětem, chronickou infekcí a nedostatkem kyslíku. Dětský či dospívající pacient má potom minimální množství podkožního tuku, hubené končetiny a je menšího vzrůstu, než by odpovídalo jeho věku. Vávrová & Bartošová (2009) uvádí, že z toho důvodu je stav výživy jedním z nejdůležitějších ukazatelů zdravotního stavu dětí s CF. Dále v příručce pro nemocné a jejich rodiče uvádí, že „zlepšení stavu výživy již nenapraví nezvratné změny v plicní tkáni, může ale zpomalit jejich další zhoršování...zpomalit vznik a vývoj patologických změn, oddálit chronickou infekci Pseudomonádou a dalšími patogeny, které dále zhoršují zdravotní stav” (Vávrová & Bartošová, 2009, s. 59). Pro pacienta je důležité

udržovat dobrý stav výživy, včas zaregistrovat změny k horšímu a adekvátně tomu zintenzivnit léčbu.

Potní žlázy: Odborná literatura uvádí, že pot nemocných s CF obsahuje násobně zvýšené množství soli oproti lidem zdravým, což může působit nepříjemné kosmetické změny, ale v případě nadměrného pocení je pacient s CF ohrožen mj. ztrátou solí, celkovou nerovnováhou elektrolytů v organismu a následným šokem (Gyi & Hodson, 2015). Proto je nutné přisolování stravy a minimalizace situací, jež jsou provázené nadměrným pocením.

Reprodukční ústrojí: Obě pohlaví pacientů s CF mohou vést běžný sexuální život. Je však třeba počítat s tím, že možnosti početí potomka přirozenou cestou mohou být omezeny na obou stranách. Na straně mužů je možné počítat se zcela normální sexuální potencí, problematická je však neplodnost, jejíž prevalence činí 98 %. Důvodem je obvyklé slepé zakončení nadvarlete, přičemž zdravé spermie se tvoří normálně, ovšem nemohou se dostat do ejakulátu pro neprůchodnost vývodových cest. Řešením může být odebrání spermií kdykoli po skončení puberty lékařským zákrokem, uchování spermií ve spermobance a přistoupení k umělému oplodnění v době, kdy chce muž založit rodinu (Thorpe-Beeston & Madge, 2015; Vávrová & Bartošová, 2009). U žen není snížení plodnosti tak výrazné, záleží na jejich zdravotním stavu, mj. na přítomnosti menstruace, která se u 10 % žen s CF během života nevyskytne a u 17 % se vytratí dříve, než je obvyklé, což souvisí s výživou i respiračními problémy. Zásadně se těhotenství nedoporučuje při podvýživě a špatné funkci plic. V případě otěhotnění je třeba počítat s výrazně vyššími nároky na zdravotní stav i léčbu CF, která někdy musí být agresivní i na úkor plodu (Crowley & Brown, 2020). Více než čtvrtina dětí žen s CF se rodí před 37. týdnem těhotenství. Ohledně kojení je třeba brát v potaz vylučování léků do mléka a zvýšené nároky na příjem energie u matky. Všeobecně se dá říci, že matky s CF potřebují výraznější oporu v ostatních členech rodiny, než zdravé matky (Vávrová & Bartošová, 2009).

Imunita: Jedinci s CF se podle Vávrové a Bartošové (2009) rodí s plně funkčním imunitním systémem, který reaguje adekvátně na přítomnost infekce, nicméně díky prostředí, jež je změněné základním onemocněním, je omezeno účinné odstranění specifických patogenů. Imunologickou léčbu proto doporučují pouze u vzácných případů malých dětí s nezralým imunitním systémem se sníženou hladinou imunoglobulinů. Dále je dle autorek vhodná i po transplantaci plic, jež je spojená s následnou sníženou hladinou imunoglobulinů.

4.3 Diagnostika CF

Včasná diagnostika CF je klíčová pro zahájení správné a soustavné léčby. Vávrová a Bartošová (2009) uvádí, že podezření na CF by měly vzbudit příznaky týkající se dýchacího, trávicího a reprodukčního ústrojí a potních žláz, konkrétně pak jmenuje chronický kašel, často i s produkcí sputa, infekce bakteriemi typickými pro CF, obstrukce dýchacích cest, soudkovitý hrudník, paličkovité prsty, chronické onemocnění vedlejších dutin nosních, syndrom ztráty solí, obstruktivní azoospermii u mužů a mnohé další.

Z hlediska diferenciální diagnostiky může být onemocnění zaměněno za řadu chorob. Např. Yuová a Sharma (2021) uvádí v této souvislosti astma, bronchiolitidu, bronchiektázu, celiakii, nutriční obtíže, pediatrickou aspergilózu, primární ciliární diskinezi a sinusitidu. Vávrová (2014) upozorňuje na nefrotický syndrom. Hledání správné diagnózy prodlužuje dobu, kdy je možné nasadit odpovídající léčbu. Řada příznaků se začne vyskytovat až v průběhu života, určité příznaky se u některých jedinců nemusí vyskytnout vůbec, takže je u nich CF diagnostikována později (Vávrová & Bartošová, 2009).

Diagnostika probíhá potním testem a následně se výsledky potvrzují genetickým vyšetřením, které identifikuje příslušné genetické mutace (Filbrun et al., 2016b, Vávrová & Bartošová, 2009; Wallis & Simmonds, 2016). Tyto metody výjimečně přináší nejednoznačné výsledky a pokud se tak stane, je třeba ambulantně vyšetřit transepiteliální rozdíl potenciálů mezi povrchem nosní sliznice a podkožím, což je složitá metoda, jež se v Evropě provádí pouze na několika pracovištích (Vávrová, 2014). Dále je CF možné zachytit prenatalním genetickým vyšetřením (Gaillyová et al., 2014) a především v rámci novorozeneckého screeningu, který umožňuje nemoc rozpoznat ještě dříve, než se klinicky projeví. Probíhá z jednoduchého vyšetření několika kapek krve, které je možné novorozenci odebrat již 2-3 dny po porodu. V ČR se pilotní studie novorozeneckého screeningu CF dělala na přelomu let 2005-2006 a od konce roku 2009 byl zaveden do rozšířeného novorozeneckého screeningu po vzoru dalších vyspělých zemí. V současné době se v ČR běžně pomocí novorozeneckého screeningu vyšetřuje 18 nemocí (Bartošová et al., 2019). V dnešní době se v některých státech se zavedeným novorozeneckým screeningem zachytí již převažující většina nově diagnostikovaných pacientů s CF, např. v Kanadě bylo touto cestou diagnostikováno 66 % nově diagnostikovaných (Cystic fibrosis Canada, 2020). Na základě časné diagnostiky tak mohou být pacienti s cystickou fibrózou léčeni již před vznikem nevratných změn, což vede k významnému prodloužení délky života a zlepšuje též jeho kvalitu (Farell et al., 2008; Bartošová et al., 2019).

4.4 Léčba CF

Léčba CF patří do rukou specializovaných CF center, v nichž se odborníci zabývají výhradně či převážně touto nemocí, poněvadž pokroky ve výzkumu a léčbě CF jsou totiž tak výrazné, že nezbytná specializace je velice náročná (Vávrová & Bartošová, 2009). Základem terapeutických přístupů k CF je včasná diagnostika onemocnění, která v dnešní době probíhá většinou již během novorozeneckého screeningu. Zavčas je však třeba zachytit též všechna zhoršení a komplikace. Symptomatická léčba onemocnění je celoživotní a musí být velmi intenzivní. Zaměřená je především na respirační a trávicí soustavu. Komplexnost léčby a její časová náročnost od pacienta a jeho rodiny vyžaduje pečlivé osvojení komplexních znalostí a dovedností, jež s managementem tohoto onemocnění souvisí. Samozřejmostí by měla být efektivní komunikace a velmi úzká spolupráce s CF týmem (Vávrová & Bartošová, 2009). Každodenní léčebná rutina by měla vedle užívání pravidelné medikace, trávicích enzymů a podávání předepsané stravy zahrnovat rovněž čištění dýchacích cest pomocí inhalací a dechových cvičení. Průměrnému pacientovi zabere 2 - 3 hodiny denně (Daily Routine, 2019).

Respirační soustava: U respirační soustavy je systém léčby založený na opatřeních, jež mají za cíl prevenci a léčbu infekcí, léčbu a prevenci zánětů, péči o průchodnost dýchacích cest a léčbu komplikací postihujících dýchací cesty, eventuálně transplantaci plic, genovou terapii a některé další méně obvyklé metody (Filbrun et al., 2016c; Vávrová, 2014; Vávrová & Bartošová, 2009). Důležitou součástí komplexního a náročného systému léčby je dodržování opatření popsanych v části popisující omezení, jež se vztahují k onemocnění CF.

Antibiotická léčba je základem péče o nemocné s CF. Je-li nasazená včas a dostatečně dlouho podávána, může zabránit četným komplikacím, zmírnit průběh nemoci a celkově zlepšit vyhlídky pacientů (Filbrun et al., 2016c). Nasazuje se při sebemenších příznacích infekce, např. při ztrátě chuti k jídlu, váhovém úbytku, zvýšené únavě, mrzutosti, bolesti hlavy, zvýšení množství kašle, buzení kašlem v noci, zrychleném dýchání apod. Tím se brání rozvinutí infekce v plicích a následnému zánětu, který se hojí jizvou a plicní tkáň může trvale poškodit. V prvním roce života se doporučuje nepřetržité podávání antibiotik (Vávrová & Bartošová, 2009).

Některá antibiotika je možné podávat perorálně pomocí sirupu či tablet, běžná je inhalační léčba antibiotiky, někdy se přistupuje též k intravenózní antibiotické léčbě, u které

se dává přednost léčbě v domácím prostředí, ale může probíhat též v rámci hospitalizace (Vávrová & Bartošová, 2009)..

Nemocný by měl nejméně dvakrát denně, a to i v případě, že se jedná o asymptomatického pacienta (Filbrun et al., 2016c), inhalovat pomocí nebulizátoru léky zředující hlen (mukolytika), eventuálně antibiotika, léky rozšiřující průdušky (bronchodilatancia) nebo protizánětlivé léky. Bezprostředně poté by měla navazovat respirační fyzioterapeutická a rehabilitační cvičení, během nichž se nemocný zbavuje zředěného hlenu, udržuje a zlepšuje techniky dýchání a funkce plic. Obě časově náročné procedury jsou součástí běžného dne již od kojeneckého věku a měly by být prováděny nejméně dvakrát denně. Počítá se rovněž s tím, že součástí životního stylu pacientů budou přiměřené pohybové a relaxační aktivity, pokud to umožňuje jejich zdravotní stav (Vávrová & Bartošová, 2009).

Zaživací ústrojí: Léčba zaživacího ústrojí spočívá především v úpravě stravy, substituci pankreatických enzymů, vitamínové substituci a léčbě komplikací zaživacího traktu, mezi které patří cukrovka, jaterní onemocnění, výhřez konečníku, otoky z nedostatku bílkovin, gastrofazeální reflux, distální intestinální obstrukční syndrom a další. U dospívajících je vedle váhového přírůstku tématem i zvyšování svalové síly a subjektivně narůstající význam body image (Vávrová & Bartošová, 2009).

Plnohodnotná strava by měla obsahovat o 40-50 % více energie, než strava zdravého jedince téhož věku (Vávrová, 2014). Kalorický příjem by měly z 45 % pokrývat tuky, které při malém objemu dodají maximum energie. Nedaří-li se udržovat požadovaný stav výživy pomocí úpravy jídelníčku, využívá se podpůrné enterální výživy pomocí nutričních nápojů. Méně příjemnými metodami nutriční podpory je noční výživa nazogastrickou sondou nebo operativně zavedenou sondou PEG, případně využití infuzí podávaných přímo do žíly u částečné či celkové parenterální výživy přes centrální žilní katetr (Filbrun et al., 2016c; Vávrová & Bartošová, 2009).

Téměř před každým jídlem musí pacient užívat pankreatickou substituci ve formě kuliček, jež nahrazují nedostatek trávicích enzymů (Filbrun et al., 2016; Vávrová & Bartošová, 2009). Pokud jsou rozestupy mezi jednotlivými jídly delší než 2 hodiny, je třeba podání substituce opakovat. Dále je třeba v předepsaném dávkování využívat vitamínové substituce, zejména vitaminů rozpustných v tucích (A, D, E, K) (Vávrová & Bartošová, 2009).

4.4.1 Spolupráce se zdravotníky

Léčba CF je úzce vázaná na spolupráci s multidisciplinárním zdravotnickým týmem ve specializovaných CF centrech v rámci pravidelných návštěv, kde by měl být pacient každé tři měsíce vyšetřen. V ČR existuje pět specializovaných CF center. Hlavní CF centrum je v Praze, další jsou v Brně, Hradci, Plzni a Olomouci (Vávrová, 2014). Každý měsíc je třeba mikrobiologicky vyšetřit vykašlané sputum. Osobně pacient dochází každé 3 měsíce na pravidelnou prohlídku do svého spádového CF centra, kojenci častěji a jednou ročně dochází i na prohlídku do hlavního CF centra v Praze, kde musí absolvovat rentgenové vyšetření plic, vyšetření EKG, echokardiografické vyšetření, sonografické vyšetření břicha a cukrovkový test. Většinou by mělo být provedeno i antropologické vyšetření, z jehož výstupních BMI hodnot se odvozuje stav nutrice pacienta. Stav plic je vyšetřen ještě spirometrickým vyšetřením, jehož výstupní hodnota FEV1 je získána změřením objemu vzduchu vydechnutého s největším úsilím za jednu sekundu po maximálním nádechu a odvozuje se od ní zdravotní stav plic. Dále se vyšetřuje čistota plic a rovněž se provádí kultivační vyšetření sputa, z něhož je možné zjistit případné infekce respiračního aparátu. Měří se též saturace krve kyslíkem, srdeční puls a odebírá se krev za účelem zjištění krevního obrazu. Toto každoroční vyšetření někdy zabere pacientům i několik hodin, což samo o sobě může pro některé z nich v závislosti na jejich aktuálním zdravotním stavu představovat značnou zátěž, zvláště jestliže je návštěva CF centra v Praze spojená s několikahodinovým cestováním z jiného koutu republiky (Bartošová, ústní sdělení).

Vedle pravidelných prohlídek je pacient vázaný na spolupráci se zdravotníky v rámci hospitalizací, které jsou nutné v případě plicních exacerbací (zhoršení zdravotního stavu), jež u CF nejsou výjimečné. Obzvláště důležitá je spolupráce pacienta v případě vyšetření a hospitalizací souvisejících s případnou transplantací plic. Fernandes (2017) uvádí u populace CF ve Spojených státech 1.072 hospitalizací na 1.000 pacientů za rok, přičemž medián doby pobytu činil jeden týden.

Složení CF týmu: Např. dle Segala (2008) je multidisciplinární tým v případě managementu cystické fibrózy esenciální záležitostí a kromě lékařských profesí by zde neměla chybět specializovaná zdravotní sestra, psycholog, adolescentní psychiatr, dietolog, fyzioterapeut, pracovní terapeut a sociální pracovník. Prospěšný je i někdo, kdo zastává roli koordinátora aktivit. Samozřejmostí pak je vzájemná spolupráce těchto odborníků nejen v rámci pravidelných týmových setkání a případových konferencí. Vávrová a Bartošová (2009) do CF

týmu zařazují i antropologa, zdůrazňují, že spolupráce se specialisty zabývajícími se onemocněními trávicího ústrojí, kolegy z nosního, ušního a krčního oddělení je nezbytná stejně jako s radiology, chirurgy, mikrobiology, anesteziology a genetiky. Výměna informací o stavu pacienta mezi CF centrem, regionální nemocnicí a obvodním lékařem by měla být na dobré úrovni.

Z hlediska adolescentního vývoje se může jevit problematickou situace setrvávání pacienta v péči pediatrického týmu. Hains et al. (2009) k otázce managementu CF u adolescentů podotýká, že pediatrický tým není pro populaci v této věkové kategorii ideální zejména z hlediska podpory jejich nezávislého dospělého fungování i jejich dospělého sebeobrazu. Segal (2008) je podobného názoru, adolescence je podle něj v rámci pediatrie jediným obdobím, kdy se léčba odehrává sice stále v kontextu rodiny, nicméně se zde vyskytuje poprvé primární vztah přímo mezi lékařem a pacientem. Jedná se o období, kdy jsou pokládány nové základy pro chování týkající se zdraví (*health related behaviour*), jež souvisí s postupným přijímáním zodpovědnosti za svůj život a které bude ovlivňovat zdraví a morbiditu po celý život. Efektivní léčba v adolescenci dle Segala (2008) vyžaduje zblhlost v podporování adherence k léčbě, respektování informovaného souhlasu, důvěrnosti informací a měla by adekvátně zahrnovat i vztahy mezi mladým člověkem a jeho rodinou.

4.5 Omezení plynoucí z onemocnění CF

S ohledem na maximální snahu o prevenci infekce dýchacích cest musí všichni členové rodiny a zejména pacient dodržovat řadu opatření v domácnosti i mimo ni. V domácnosti je třeba kromě běžných hygienických zásad dodržovat i několik dalších opatření. Každý den je třeba dezinfikovat výlevky a odpady, ve kterých se množí pro pacienta nebezpečné bakterie (Dřevínek, 2017). Pacient by neměl chodit po ránu do koupelny ani na WC jako první v pořadí, dokud nedojde ke zmíněné dezinfekci. Ze stejného důvodu by neměl pečovat o rostliny. Houbičky a další nástroje sloužící k mytí nádobí, je třeba často měnit nebo vyvařovat. Malým dětem nesmí být olizovány dudlíky a nikdo by neměl s pacientem jíst jeho porce jídla, pít nápoj ze stejné sklenice apod. (Vávrová & Bartošová, 2009). V domácnostech s více pacienty s CF je třeba se vyhnout sdílení pomůcek, jež se dostávají do kontaktu s ústy či nosem, např. inhalátoru, použitého nádobí, kartáčku na zuby (Dřevínek, 2017).

V prvních letech života je doporučováno nenavštěvovat žádná dětská kolektivní zařízení, ideální je do MŠ nastoupit až v posledním, předškolním roce a u některých pacientů

je vhodný odklad školní docházky. Pokud navštěvuje školu více CF pacientů, neměli by docházet do stejné třídy (Dřevínek, 2017).

Při pohybu na veřejnosti by měla být samozřejmostí hygiena mytí rukou a dodržování rozestupů od ostatních. Dále je vhodné se v době zvýšeného výskytu virových infekcí dýchacích cest vyhýbat pohybu v MHD či v uzavřených prostorách s vyšší koncentrací lidí (Vávrová & Bartošová, 2009). Také není možné provozovat zahradničení, sekat trávu, navštěvovat staveniště, veřejné sprchy, vířivky a sauny, ani není možné se chodit koupat do nádrží se stojatou vodou (Dřevínek, 2017). U provozování některých sportů hrozí komplikace, díky jejichž riziku lékař nemusí některou z aktivit doporučit (Hirche et al. (2010).

Ve zdravotnických zařízeních je třeba klást zvýšený důraz na dodržování běžných hygienických pravidel, jako je zakrývání úst při kašli, mytí rukou, a to zejména před jídlem a po návštěvě ordinace pro pacienty s CF. Mezi pacienty je třeba dodržovat rozestup na délku jednoho metru (Dřevínek, 2017). Není vhodné se setkávat v nevětraných místnostech (výťahy, auta). Je třeba používat obličejové roušky, které je nutno po kašli měnit. Po výskytu bakterie *Burkholderia cepacia* (Bcc), jež je pro pacienty s CF velmi nebezpečná z důvodu silné rezistence proti antibiotikům, bylo nutné ukončit programy společných pobytů pacientů na letních a zimních táborech, což minimalizovalo její šíření (Vávrová & Bartošová, 2009). Pro pacienty však takové omezení znamená omezení sociálního kontaktu s vrstevníky, s nimiž mohou sdílet podobný životní příběh i zkušenosti.

Cestování s cystickou fibrózou bývá kvůli zdravotnímu stavu pacienta kontraindikováno spíše výjimečně, ale je vhodné zvážit jeho dopady na zdraví pacienta a vhodně se na něj připravit. Je třeba dodržovat doporučení, jež se týkají vhodného skladování léčiv a během cest letadlem je třeba počítat s omezeními, jež se týkají možností přepravy kyslíku, jehož inhalace je doporučena za určitých podmínek během letecké přepravy (Hirche et al. (2010).

Tato a další omezení mohou být vnímána rozdílným způsobem samotnými pacienty oproti tomu, jak je vnímají jejich blízcí. V případě vnímání léčebné zátěže nacházíme zmínku o tom, že děti, vnímají omezení plynoucí z léčby jako méně zatěžující, než jejich rodiče. Bývá to vysvětlováno tím, že pacienti se na nemoc většinou adaptovali již od útlého dětství a svůj životní styl na rozdíl od rodičů nemusí vnímat jako změnu k horšímu (Havermans et al, 2006; Sawicky et al., 2011). Zdraví sourozenci mohou podle Harropové (2007) vykazovat problémové chování, např. podrážděnost, agresivitu nebo prožívat úzkost, depresi a mít horší školní prospěch, na druhou stranu mohou v rodině zažívat zvýšenou rodinnou soudržnost a připravenost čelení negativním změnám. Podle Harropové (2007, s. 41) sice “úvodní období

adaptace na nároky onemocnění pro rodiny pacientů představuje zátěž, ale většina z nich nevykazuje známky zhoršení nebo dysfunkce”. Autorka však rovněž uvádí riziko sociální izolace rodičů, kteří mohou trávit méně času se svými přáteli.

4.6 Adaptace na onemocnění CF

Fáze vyrovnávání se s onemocněním CF se děje po celý život nemocného a jeho blízkých a dle McCubbin et al. (2001) probíhá v sedmi obdobích:

1. Stanovení diagnózy:

Mohou jej provázet protichůdné pocity. Nejistota týkající se hledání příčin zdravotních obtíží je často vystřídána pocitem jisté úlevy plynoucí z toho, že rodiče vědí, co dítěti je a chtějí se soustředit na léčbu. Zároveň, s tím jak se dozvídají neúprosná fakta, jež vyplývají z onemocnění CF, na všechny dopadá šok z těžké diagnózy. Adolescent či dospělý pacient může prožívat stejné pocity, pokud je diagnóza stanovena až v tomto věku.

2. První rok po sdělení diagnózy:

Následující rok se mění život celé rodiny, která se musí adaptovat na vše, co souvisí s managementem onemocnění CF. Mění se denní režim všech členů domácnosti. I některé způsoby stravování nebo pro zdravé lidi běžné návštěvy některých míst nejsou od této chvíle možné. Pacient i jeho blízcí k nemoci zaujímají různé efektivní copingové strategie, ve snaze se vyrovnat s úzkostí a obavami o jeho život.

3. Období do první exacerbace:

V dalším období je nemocný v relativně dobrém stavu, zvláště, pokud patří mezi dětskou či adolescentní část populace. Celé rodině se podařilo se postupně adaptovat na nový režim a snaží se při jeho dodržování vést pokud možno normální život. Mohou se vyskytnout vyhyčivé copingové strategie týkající se zejména negativních informací o CF, ale mohou mít dopad i na horší adherenci k léčbě včetně docházky na pravidelné kontroly v CF centru. Toto období trvá do první exacerbace zdravotního stavu pacienta, s nímž je spojena jeho první hospitalizace. Harropová (2007) uvádí, že tato fáze pro zúčastněné přináší další fázi zármutku, kterému musí čelit.

4. Období mezi první exacerbací a vzrůstajícím počtem hospitalizací:

Mezi první exacerbací a vzrůstajícím počtem dalších hospitalizací dochází ke zhoršování zdravotního stavu pacienta. Je třeba zavádět nové léčebné postupy a v rodině dochází k většímu uvědomování si ohrožení jeho života. Některé rodiny přehodnotí priority a tráví spolu více času, někteří ještě stále mohou zaujímat vyhyčbavé a jinak neefektivní copingové strategie.

5. Období narůstání komplikací:

Stav nemocného se zhoršuje se vzrůstajícím počtem komplikací i dalších léčebných metod, které již velice zasahují do rodinného života. Stále může přetrvávat snaha zachovat zdání normality, jež může být hodně podporována toutéž snahou u pacienta, pokud se právě nachází v období adolescence, kde pro něj může být potřeba normality velice podstatná a může snižovat adherenci k léčbě.

6. Období dalšího zhoršování stavu a intenzivnější péče:

V předposlední fázi již není možné ignorovat zhoršování stavu pacienta. Dosavadní vyhyčbavé copingové strategie již přestávají být účinné, režim celé rodiny podléhá péči o nemocného člena, jehož onemocnění dosahuje terminální fáze a pro pacienta i jeho blízké bývá spojené s hlubokým zármutkem (Harropová, 2007).

7. Závěrečná fáze, úmrtí nemocného s CF:

Úmrtí nemocného je poslední fází. Rodinní příslušníci nyní potřebují zvládnout smutek, který s touto skutečností souvisí a postupně se snaží pokračovat v normálním životě podle svých možností (McCubbin et al., 2001).

4.7 Kvalita života pacientů s CF

Jak uvádí někteří odborníci (Hodková, ústní sdělení; Homola, ústní sdělení; Matějíková, 2012), hodnocení kvality života u českých pacientů s CF je zatím v pozadí. Informace z relevantních výzkumů na toto téma je zatím možné čerpat pouze ze zahraničních zdrojů. I zde se při zkoumání některých témat potýkáme s nedostatkem dat a malými výzkumnými vzorky (Abbott, 2009; Tibosch et al., 2011) a inkonzistencí výsledků (Abbott, 2009; Modi et al., 2010). V pozadí těchto překážek při zkoumání HRQoL adolescentní populace s CF může být kromě jiného i skutečnost, na kterou poukazuje Brayová et al. (2017),

podle které v současnosti zatím stále chybí konceptuální analýza HRQoL specifická pro toto onemocnění.

Měření HRQoL u CF: Podle Abbottové (2009) jsou nekonzistentní výstupy mnoha studií způsobeny diverzitou v použitých definicích a nástrojích měření HRQoL. Zatím neexistuje zlatý standard měření HRQoL u CF, není shoda na úrovni konceptů ani v operacionalizaci měření. Při hledání odpovědi na to, co nástroj měří, je třeba dle Abbottové (2009) dotazníky porovnávat na úrovni jednotlivých položek, poněvadž rozdílné nástroje nabízí odlišné informace dokonce i když mají domény podobných názvů, ale mohou mít naopak odlišné názvy a měřit podobný koncept.

Tiboschová et al. (2011) poukazuje na skutečnost, že měření HRQoL stále není implementováno do pokynů týkajících se rutinní péče o pacienty. Podle autorky to může být způsobeno nedostatečným konsensem v otázce interpretace dotazníků na úrovni jednotlivých pacientů s ohledem na chybějící data v referenční, zdravé populaci dětí a adolescentů. Abbottová (2009) rovněž poukazuje na náročnost z hlediska expertních schopností potřebných pro kvalifikované skórování a interpretaci dat týkajících se HRQoL, a dále na nedostatek času při složité a komplexní péči o pacienty s CF.

Vybrané nástroje: Pro zjišťování HRQoL u CF byly dříve široce využívány především globální a generické dotazníky. Abbottová (2009) mezi množstvím nástrojů zmiňuje nástroje použité ad hoc, globální, generické, nestandardizované, nástroje specifické pro respirační choroby a nástroje specifické pro měření HRQoL u CF. U dětí a adolescentů patřily dle Quittnerové et al. (2008) mezi nejpoužívanější dotazníky PedsQL a Child Health Questionnaire, autorka však podotýká, že nástroje specifické pro CF nabízí vyšší senzitivitu ke změnám v čase a relevantnější informace pro potřebné klinické intervence.

Kromě CF - specifických nástrojů řadí Abbottová (2009) mezi psychometricky relevantní nástroje pouze generický SF-36, a respiračně specifické dotazníky CRDQ a SGRQ, podotýká však, že data jsou po této stránce méně "robustní", než data získaná nástroji specifickými pro CF.

Podle Brayové et al. (2017), která analyzovala 231 studií zabývajících se měřením HRQoL u pacientů s CF, je nejpoužívanějším specifickým dotazníkem nástroj Cystic Fibrosis Questionnaire - Revised (CFQ-R). V současnosti je jediným pro CF specifickým dotazníkem, jež nabízí několik verzí pokrývajících věkové spektrum od šesti let výše, díky čemuž je možné

do značné míry sledovat vývoj pacienta v hodnotách HRQoL téměř po celý život (Tibosch et al., 2011). Podrobněji je tento nástroj popsán v empirické části.

Druhým nejčastěji používaným specifickým dotazníkem je CF Quality of Life Questionnaire (CFQoL), jehož domény jsou stejného nebo podobného názvu a zaměřují se na stejné aspekty CF (Bray et al., 2017).

Primárně na mladé pacienty s CF a psychosociální aspekty jejich HRQoL je zaměřený nástroj Living with CF Questionnaire (LCFQ). Dle Abbottové (2009) nabízí zajímavá předběžná data z hlediska genderových rozdílů, ale vyžaduje další evaluaci. Nejsou nám známy informace o dostupnosti dotazníku v české verzi.

4.7.1 Obecné aspekty HRQoL u CF

Subjektivní pohled na kvalitu života adolescentů je ovlivněn mnoha faktory. Podle Abbottové (2009) a Rangelové et al. (2017) je porozumění mnohým proměnným ovlivňujícím HRQoL základem pro vytváření vhodných intervencí vedoucích k jeho zlepšení. Vztah mezi demografickými, klinickými, psychologickými a sociálními faktory je dle Abbottové pravděpodobně vzájemný a při zkoumání HRQoL "...je vhodné brát tyto proměnné v potaz, poněvadž mohou ovlivňovat výsledky studií" (2009, s. 32).

Podle Ziaianové et al. (2006) mohou na HRQoL mít dopad četné symptomy i jejich léčba. Abbott (2009) tvrdí, že hodnoty HRQoL u pacientů s CF mají tendenci oscilovat okolo osobního průměru jedince a v čase jsou relativně stabilní. Případné posuny v odpovědích vztahujících se k těmto hodnotám mohou být způsobeny buď výraznou změnou zdravotního stavu nebo posunem v otázce subjektivního postoje ke zdraví a nemoci v jejich životě, případně kombinací obou možností. Oproti tomu Tiboschová et al., 2011 tvrdí, že HRQoL není stabilní v čase, ovlivňuje ji řada životních událostí, vývojové zrání, změny v prostředí, léčbě, průběhu nemoci a copingových kapacit.

Podle Wahl et al. (2005) mohou jedinci s CF skórovat v porovnání se zdravou populací signifikantně výše při použití globálních dotazníků, které se zaměřují převážně na well-being, osobnostní rozvoj, interpersonální vztahy, podílení se na společenských a občanských aktivitách a rekreaci. Tuto skutečnost vysvětluje pomocí konceptu odezvy na změny zdravotního stavu (response shift of health), podle něhož u nemocných jedinců dochází ke změně vnitřních standardů, hodnot a konceptualizace kvality života. Dále nabízí vysvětlení skrze tzv. paradox postižení (disability paradox), podle něhož může vysoká kvalita života pramenit ze sekundárních zisků, jež se obvykle vyskytují jakmile se jedinec adaptuje na nové

podmínky, objeví případné sekundární zisky a díky tomu se mu daří nalézat obohacený smysl svého života.

Se zvyšujícím se věkem HRQoL zvolna klesá (Tibosch et al., 2011). Genderovým rozdílem v HRQoL u CF byla zatím podle Bray et al. (2017) věnována spíše sporadická pozornost. Na základě analýzy třinácti studií shledává podstatné rozdíly v HRQoL mezi pohlavími v doménách fyzického fungování, body image, sociálního fungování, vnímaného zdraví, respiračních symptomů, léčebné zátěže a emočního fungování. Výchozím předpokladem výskytu těchto rozdílů jsou podle autorky věk v době zjištění diagnózy, konkrétní genetická mutace a variabilita v prezentaci symptomů.

4.7.2 Klinické proměnné související s HRQoL

Řada autorů (Abbott, 2009; Hegarty et al., 2009; Santana et al., 2020; Sawicki et al., 2011; Quittner et al., 2005) uvádí, že kvalita života je u CF v úzké souvislosti s klinickými aspekty, jež se týkají zdravotního stavu a jeho léčby.

Při usuzování na zdravotní stav jedince bývá u některých studií kromě obvykle využívaných hodnot FEV1% a BMI přihlíženo k rozdílnému množství dalších klinických proměnných. Může být sledována přítomnost některých komorbidit (CFRD, BCC), výživových sond, centrálního žilního katetru, sledování nutričních hodnot a případná transplantace (Abbottová et al., 2015), ale též sledování konkrétní genetické mutace, výkonnostní test šestiminutové chůze, měření síly stisku (Santana et al., 2020) nebo počet plicních exacerbací za posledních 7 měsíců, fat-free mass index (Oliveira et al. 2010) a jiné klinicky významné hodnoty.

Zlepšení v dimenzích HRQoL bývá udáváno v návaznosti na léčebná opatření, jež mají přímý vliv na subjektivně vnímané zlepšení dýchání a trávení (Modi et al., 2009), což může být patrné zejména po zahájení léčby díky úspěšnému stanovení diagnózy CF (Scolet et al., 2020). Nižší HRQoL udávají pacienti např. v souvislosti s hospitalizacemi, akutními plicními exacerbacemi a výskytem respiračních symptomů, infekcemi plic, diabetem a dalších komorbidit, výskytem pravidelných bolestí, se zavedením sondy pro výživu nebo zajištěním intravenózního vstupu (Abbott, 2009).

4.7.3 Proměnné týkající se psychického fungování

Velký význam u klinických hodnot souvisejících s HRQoL pacientů s CF mají proměnné týkající se duševního zdraví. Dimenzí běžného dospívání a každodenního života se dotýká již samotná diagnóza onemocnění, jeho aktuální a často nepředvídatelný průběh a jeho léčba. Životní vyhlídky nemocného jsou oproti běžné populaci výrazným způsobem omezené, stav nemocného se různým tempem stále zhoršuje a nemocný žije ve stálém ohrožení, byť si jej nemusí vždy uvědomovat a připouštět. Tyto a další charakteristiky mají značný vliv na psychiku nemocného i jeho blízkých (Hodková, 2007).

Studie zaměřená na vztah mezi osobnostními rysy, psychosociálními faktory, průběhem onemocnění a adherencí dospěla k závěru, že osobnostní faktory zůstávají během progresu onemocnění stabilní (Braithwaite et al. (2011). Např. Cronlyová et al. (2019) však tvrdí, že ukazatele týkající se deprese a úzkosti u CF mají dopad na HRQoL v nejširším slova smyslu a ovlivňují fyzické, psychické i sociální fungování. Zlatý standard pro diagnostiku psychiatrické symptomatiky u dětí s chronickým onemocněním zatím chybí (White et al., 2009). Abbottová et al. (2019) uvádí, že zvýšené symptomy deprese a úzkosti u pacientů s CF jsou spojovány s nízkou kvalitou života, horší adherencí k léčbě, častějšími hospitalizacemi a vyššími výdaji na zdravotní péči. Ukazatele duševního zdraví jsou schopné vysvětlit větší podíl variability ve většině domén HRQoL, než proměnné týkající se ukazatelů fyzického zdraví (Cronly et al., 2019). Havermans et al. (2008) uvádí u pacientů s úzkostní symptomatikou zhoršené skóry na doménách “respirační”, “vnímané zdraví”, “vitalita”, “léčbou působená zátěž”, “sociální” a “emoční fungování” u nástroje CFQ-R. U pacientů s depresivní symptomatikou pak uvádí horší hodnoty na škálách “stravování”, “body image” a “emočního fungování”. Z podobných důvodů je vhodné zavést do pravidelných zdravotních prohlídek vhodné screeningové nástroje, jimiž by bylo možné tyto proměnné v krátkém čase zachytit (Cronly et al., 2019).

V otázce zvýšeného výskytu psychiatrických obtíží se výzkumná zjištění rozcházejí díky velkému množství vztahů mezi stupněm respiračních omezení a psychického fungování (Pfeffer et al., 2003). Prevalenci depresivity a úzkostnosti u adolescentů a dospělých s CF ve Velké Británii zjišťoval Duff et al. (2014). Dospěl k závěrům, že u dospělé populace pacientů (n = 1780) je možné se setkat se stejně častým výskytem těchto poruch, zatímco adolescentní část populace (n = 285, věkové rozmezí 12 - 17 let) vykazovala nižší výskyt deprese a úzkosti oproti normální populaci. Besierová a Lutz (2011) zkoumali u vzorku 162 německých adolescentů ve věku 12 - 17 let a jejich rodičů (z nichž matky tvořilo 88,3 %) výskyt úzkosti

a deprese. U rodičů zjistili vyšší výskyt depresivních a úzkostných poruch, než u adolescentů a zjistili, že v otázce úzkostnosti existuje vztah mezi jejím výskytem u adolescenta a u rodiče. K podobným závěrům dospěla i Smith et al. (2010), která u vzorku 39 pacientů z USA ve věku 7 - 17 let a jejich rodičů rovněž zjistila zvýšenou míru depresivních symptomů, horší kvalitu vztahů pacientů s rodiči a spojitost mezi kvalitou těchto vztahů a zhoršenou adherencí k léčbě.

Co se týče zdravotní péče zaměřené na výše zmíněná zjištění, odborné prameny naznačují, že té se dostává pouze menší části zasažené populace. Besierová a Lutz (2011) zjistili, že potřebná odborná péče byla poskytována jen malé části respondentů. Pouze 36 % adolescentů s těmito symptomy bylo v kontaktu se sociálním pracovníkem či psychologem CF centra, psychoterapie byla poskytována 11,5 % z nich. V kontaktu s psychologickými službami CF centra bylo 30,9 % rodičů s výše uvedenými symptomy, psychoterapeutické či psychofarmakologické intervence využívalo 13,6 % rodičů.

Ze studie Abbottové et al. (2019) vyplývá, že 50 % ze 187 evropských CF center již implementovalo potřebné screeningové nástroje do systému péče o pacienty s CF a jejich blízké. Zároveň autorka zmiňuje četné systémové a jiné překážky, se kterými se některá CF centra potýkají při snaze o jejich zavádění do praxe. V českém systému péče o pacienty s CF a jejich blízké zatím není užívání těchto nástrojů běžné (Hodková, ústní sdělení).

Všeobecně se předpokládá, že s HRQoL je ve vztahu řada dalších aspektů psychologického fungování pacientů, jež jsou v současné psychologii zdraví reprezentovány koncepty jako např. self-efficacy, locus of control, coping, resilience, hardiness, pacientovo pojetí zdraví/nemoci, adherence k léčbě, self-management onemocnění aj. Každému z nich byla dosud v odborné literatuře v souvislosti s pacienty s CF věnována výzkumná pozornost v rozdílné míře. Např. oblasti copingových strategií, duchovního přesahu, posilování resilience a zlepšování hardiness mohou mít pozitivní dopad na HRQoL, avšak podle Bray et al. (2017), která v rámci konceptuální analýzy HRQoL analyzovala 231 studií na toto téma, jsou tyto proměnné v populaci lidí s CF zatím nedostatečně studovány.

Předpoklad vzájemné provázanosti některých konceptů psychologie zdraví a HRQoL vede autory k výzkumným snahám o hlubší objasnění těchto vztahů. Některé studie zdůrazňují, že existuje úzký vztah mezi závažností onemocnění a adherencí k léčbě. Požadavek zjistit u dítěte nebo adolescenta důvody non-adherence není pro odborníka na poli duševního zdraví ničím neobvyklým (White et al., 2009), poněvadž např. adherence k léčbě předepsanou plicní medikací činí přibližně 50 % (Eakin & Rietert, 2013). Jedním

z potenciálních důvodů je, že zatímco pacienty může trápit strach z progresse onemocnění, neochota k pravidelné péči o své zdraví několikrát denně v nich může vzbuzovat pocit, že nemoc je v jejich životě neustále přítomná (Pizzignacco & de Lima, 2006). Podle Llorenteové et al. (2008) klesá u CF adherence se zvyšujícím se věkem a progresí onemocnění, ale zlepšuje se v případě, že pacient sám vnímá zlepšení HRQoL nebo bere některé léčebné prvky jako důležité (Llorente et al., 2008). S vyšší adherencí souvisí sociální podpora, přesvědčení o svém zdraví (health beliefs), vyšší udávané HRQoL, vyšší léčebná zátěž a vnitřní locus of control (Braithwaite et al., 2011).

Staab et al. (1998) nachází u vzorku 89 adolescentních a dospělých pacientů a jejich rodičů korelaci HRQoL se subjektivním pojetím zdraví a copingovými strategiemi, zatímco u jejich rodičů uvádí korelaci s copingovým stylem, který vysvětloval největší variabilitu HRQoL pacientů. Abbottová et al. (2001) na vzorku 60 britských pacientů dospěla k výsledkům, že mezi copingovými strategiemi a adherencí je signifikantní vztah. Pacienti s lepší adherencí skórovali více na škále copingové strategie optimismu. Pacienti s částečnou adherencí více skórovali na škále odvádění pozornosti a neadherentní pacienti využívali v porovnání s ostatními pacienty ve větší míře strategií založených na vyhýbání. Překvapivým zjištěním studie byla asociace vyhýbavé strategie s vyšší mírou adherence k cvičení. Rovněž Pfeffer et al. (2003) je toho názoru, že copingové strategie mají velký dopad na HRQoL pacientů.

4.7.4 Sociální faktory související s HRQoL

Vzhledem k velkým pokrokům na poli léčby a měnícím se prognózám přestávají být výsledky starších studií na téma psychosociální problematiky použitelné (Pfeffer et al., 2003). Aktuální důkazy nasvědčují, že dokud onemocnění CF nedospěje do závažnějšího stavu, po stránce psychologického a psychosociálního fungování se život pacientů od života zdravých lidí příliš neliší. Podle Britto et al. (2002) lidé s CF obvykle hodnotí dobře svoji HRQoL zejména v psychosociální oblasti, kde skórují podobně jako zdravá populace. Níže naopak skórují v doménách týkajících se fyzického fungování a nejnižší v doménách všeobecného zdraví. Harropová (2007) uvádí, že většina adolescentů s CF vede aktivní sociální život přiměřený svému věku. Tento trend je možný i v dospělém věku. Laborde-Castérotová et al. (2012) ve studii zaměstnanosti u 39 pacientů dochází ke zjištění, že lidé s tímto onemocněním mají oproti běžné populaci vyšší vzdělání, častěji zastávají odborné pozice a pracují více na zkrácený úvazek. Jejich možnosti získat zaměstnání nejvíce omezuje horší stav plic a nižší

vzdělání. Zaměstnanost zkoumala i britská studie Targettové et al. (2014), podle níž dospěli s CF pociťují dopad onemocnění na schopnost pracovat, ale 65 % ze 254 účastníků bylo zaměstnaných nebo se věnovali studiu. S diskriminací na pracovišti se setkala 23 % z nich. Zaměstnanost byla asociována se stupněm vzdělání a doménami HRQoL týkajícími se rolí a zdravotních přesvědčení. Pozitivní vliv zaměstnání při zkráceném úvazku na HRQoL uvádí i Abbottová (2009), která zdůrazňuje aspekt sociální opory tohoto faktoru.

Sociální opora je důležitou součástí psychického života u pacientů s CF kteréhokoli věku. Goldbeck et al. (2007) uvádí, že u pacientů žijících s partnerem nebo rodiči je zjišťováno vyšší HRQoL, než u pacientů žijících odděleně. Pro rodiče pacientů je rodina hlavním zdrojem sociální opory (Zubrzycka, 2016). Případné potíže v rodinách pacientů s CF závisí do značné míry na individuální dynamice pacienta a jeho rodiny. Whiteová et al. (2009) uvádí, že v příliš rigidních nebo příliš flexibilních rodinách vykazují pacienti nižší adherenci k léčbě, než v rodinách, kde jsou v rovnováze rodinná koheze a flexibilita.

Pizzignaccová a de Limová (2006) a Taylorová et al. (2008b) uvádí, že zvláště ve školním a adolescentním věku ve vývoji zdravého sebeobrazu hrají podstatnou roli přátelské interakce s vrstevníky. Pacient s CF si potřebuje vytvářet a udržovat pocit normality, který zahrnuje vytváření schémat, jež mu umožňují prožívat zkušenosti s onemocněním jako něco běžného a přirozeného (Pizzignaccová & de Lima, 2006). Dostatek zkušeností s vrstevníky od dětství je dle Harropové (2007) základem kompetencí pro další vztahy v pozdějším věku, případný nedostatek přátel může v adolescenci vést k pocitu osamělosti a omezit možnosti pro vypořádávání se se stresovými situacemi. Borschuková et al. (2016) při zkoumání vztahu mezi odhalením nemoci svému okolí a psychosociální a zdravotní oblastí pacienta zjistila, že sebeodhalení bylo spojené s vyšší sociální oporou, lepším sociálním fungováním a vyšší self-efficacy týkající se adherence a vyhrazené spíše pro partnery a blízké přátele. Pizzignaccová a de Limová (2006) uvádí, že zvláště v adolescentním věku pacienti s CF dávají přednost vyhledávání vrstevníků s podobnou životní zkušeností, s nimiž mohou snáze zažívat potřebný pocit normality, rovnosti a mohou si poskytovat oporu sdílením zkušeností týkajících se nemoci, copingových strategií a socializace.

Jamieson et al. (2014) udává, že možnost zhoršení kvality života je spojená s odstěhováním se od rodičů a ztrátou jejich setrvalé podpory, dále s výskytem deprese, pocitem sociální izolace kvůli častým školním absencím a s pocitem ztráty kontaktu s děním v kolektivu vrstevníků. Rovněž další odborníci hovoří o sociální izolaci jako o riziku, které se týká pacientů s CF i jejich rodičů. Mezi důvody izolace patří nutnost omezit některé aktivity a věnovat několik hodin času každodenní léčebné rutině (Harrop, 2007; Pizzignacco et al.,

2010). Pizzignazová však uvádí i další možné vysvětlení, a to riziko stigmatizace. Nedílnou součástí onemocnění obvykle bývají již zmíněné odlišnosti ve vzhledu, ale též ve snazší unavitelnosti, častějšímu kašli a jiným denním zvyklostem, než nacházíme v běžných rodinách. O možných pocitech méněcennosti díky na první pohled viditelným nápadnostem v období puberty a zaostávání v růstu hovoří i Vávrová a Bartošová (2009). Podle Pizzignaccové (2010) však počátečním momentem uvědomování si těchto odlišností bývá již vstup pacienta do školy. Harropová (2007) hovoří v souvislosti se školním prostředím o možných negativních reakcích vrstevníků na některé charakteristiky dítěte. Mezi ně patří např. kašel, který může v neinformovaném okolí vzbuzovat obavu z nakažlivosti, u pacientů může ovlivňovat navazování přátelství a vzbuzovat pocity studu a strachu z nepřijetí (Pizzignacco et al., 2010). Dále mohou mít adolescenti potíže s navazováním platonických vztahů, rozvíjením sexuality a dosahováním nezávislosti (Pfeffer et al., 2003). Zvláště adolescenti se z podobných důvodů často uchýlí k utajování své nemoci i za cenu horší adherence, poněvadž pro velkou část z nich jsou sociální souvislosti jejich onemocnění tím, co na nemoci subjektivně prožívají nejhůře (Harrop, 2007).

Stigma tedy může u dětí a adolescentů ovlivnit socializaci, rodinné vztahy a má přímý dopad na kvalitu života pacientů a jejich blízkých. “Znalost problematiky stigmatu u CF je podstatná pro plánování péče, evaluaci adherence k léčbě a zlepšování kvality života dětí a adolescentů s chronickými onemocněními” (Pizzignacco et al., 2010, s. 141).

4.8 Psychosociální intervence u onemocnění CF

Jak uvádí Vávrová a Bartošová (2009, s. 149), filosofií odborné péče všech odborníků je “pomoci a přispět všemi dostupnými silami a prostředky k tomu, aby stav dýchacích cest a stav výživy nemocného dítěte byl pokud možno v co největším pořádku, jaký je za daných okolností možný.” Vzhledem ke vzájemné provázanosti tohoto cíle s řadou aspektů fungování pacienta je přístupováno k různým intervencím v psychosociální oblasti.

Harropová (2007) uvádí, že zvláště u adolescentů je vhodné se v rámci managementu onemocnění zaměřit na sociální kontext jejich života. Autorka zdůrazňuje, že výhody kvalitní edukace a podpory pacientů a jejich rodin od samého počátku léčby se projevují snížením nežádoucích psychologických potíží u všech zúčastněných. Michaud et al. (2007) je toho názoru, že u adolescentů s chronickým onemocněním je v rámci přístupu zaměřeného na self-management onemocnění nezbytné posilovat individuaci, čemuž může napomoci komunikační styl postavený na přímosti, otevřenosti a důvěře. Mezi hlavní témata, jež mají

potenciál zlepšit adherenci, patří pacientův zdravotní a psychický stav, emocionální a psychologické faktory související s přijetím onemocnění, práce s rodiči pacienta na jejich přístupu k adherenci dospívajícího, vztah mezi lékařem a pacientem, tělesné sebepojetí pacienta a peer support (Michaud et al., 2007).

V zahraničí je možné se v rámci CF center setkat s programy zaměřenými na edukaci pacientů a jejich rodin od počáteční diagnózy až po přestup pacienta do CF centra pro dospělé. Další oblastí, na kterou se intervence zaměřují, je rozšiřování povědomí o onemocnění v sociálním prostředí pacienta. Pizzignacová a de Limová (2006) uvádí, že děti a adolescenti velmi stojí o to, aby informovanost společnosti o onemocnění CF byla na lepší úrovni. V rámci kampaní zaměřených na tento cíl mohou být vytvářeny např. informační letáky pro školy, zaměstnavatele a širší veřejnost. Např. Klub CF vytvořil v r. 2009 brožuru nesoucí název “Příručka pro učitele dětí nemocných cystickou fibrózou” (Šmídová et al., 2009) a na webových stránkách klubu jsou v průběhu roku různě zaměřené informační kampaně. Dále jsou zde popsány dobročinné projekty a nabídnuty možnosti zapojení pro dobrovolníky a dárce.

Důkazy v podobě evaluací psychologických intervencí a přístupů zaměřených na podporu pacientů s CF a jejich rodin zatím nejsou dostačující (Goldbeck et al., 2014). Běžně bývají využívány psychoterapeutické a poradenské intervence, jež cílí na podporu HRQoL, řada z nich souvisí s psychosociální adaptací na onemocnění po sdělení diagnózy i v dalších obdobích, během nichž se mohou vyskytovat četné překážky, s nimiž se musí vyrovnat pacient i jeho blízcí (Goldbeck et al., 2014). Někdy je nutné se zaměřit na zlepšení a udržování dostatečné adherence k léčbě, k čemuž je možné využít například techniky motivačních rozhovorů (Schaefer & Kavookjian, 2017) nebo kognitivně behaviorálních intervencí (Goldbeck et al., 2014). Podle Brayové et al. (2017) je důležité brát v potaz genderově specifické odlišnosti a vývojovou problematiku, aby bylo možné se v léčbě zaměřit na specifické potřeby. Řada intervencí cílí na specifickou symptomatiku související s průběhem onemocnění a různými léčebnými opatřeními a plánovanými intervencemi. Příkladem může být využití kognitivně behaviorální terapie u zpracovávání vývojového opoždění a zlepšení adherence týkající se výživy u dětí nebo kognitivní terapie zaměřená na snížení konfliktu během rozhodovacího procesu týkajícího se transplantace plic u dospělých pacientů (Goldbeck et al., 2014). Na zlepšení rodinného fungování v případě dysfunkcí a nízké adherence bývají zaměřené též intervence poskytující rodinnou terapii (White et al., 2009). Mezi intervence zaměřené pouze na rodiče patří například individuální a párová

terapie, kterou někteří odborníci, např. Catastini et al., (2011) u specifických případů doporučují vhodně kombinovat. Dále je možné se setkat s podpůrnými skupinami pro rodiče pacientů s CF (Henney et al., 2016).

Výzkumná část

Cílem výzkumné části této práce bylo měření kvality života vztažené ke zdraví u vzorku české populace adolescentů ve věku 14 - 18 let s chronickým onemocněním CF. Pro měření HRQoL byl zvolen specifický dotazník CFQ-R 14+ a generický dotazník SF-36.

V zahraničí patří dotazník CFQ-R k nejpoužívanějším specifickým dotazníkům kterými se měří HRQoL u populace s CF. V České republice se zatím téměř nepoužívá (Hodková, ústní sdělení; Homola, ústní sdělení) a ve smyslu psychologického uchopení HRQoL v průřezové populační studii se jednalo o jeho první použití v ČR.

5 Výzkumný problém, cíle výzkumu a výzkumné otázky

Kromě popisu HRQoL zmíněné populace pomocí obou dotazníků bylo cílem zodpovězení výzkumných otázek, jež vychází z dostupných zjištění zahraničních studií na totéž téma. V pozadí použití generického dotazníku SF-36 stojí snaha o porovnání schopnosti dotazníků dostatečně diskriminovat mezi pacienty s rozdílným zdravotním stavem. Generický dotazník byl u pacientů s CF dříve využíván, ale s nástupem specifických nástrojů se od jeho používání upustilo. Důvodem byla především nízká senzitivita dotazníku v některých doménách, díky čemuž od sebe nebyl schopen tak přesně rozlišit pacienty s rozdílným zdravotním stavem (Cebrián et al., 2010). Cílem poslední výzkumné otázky proto bylo porovnání obou dotazníků z hlediska této důležité kvality.

Výzkumné otázky:

1. Liší se pacienti s rozdílným zdravotním stavem v naměřených hodnotách HRQoL?
2. Liší se hospitalizovaní a ambulantní pacienti v hodnotách HRQoL?
3. Uvádají dívky ve zkoumaném vzorku nižší hodnoty HRQoL, než chlapci?
4. Jsou hodnoty HRQoL u dotazníku CFQ-R 14+ ve škále “tělesná hmotnost” nižší u chlapců, než u dívek?
5. Klesá dle dat získaných dotazníkem CFQ-R 14+ se zvyšujícím se věkem udávané HRQoL v dimenzích:

- a. emoce;
 - b. léčbou působená zátěž;
 - c. body image?
6. Liší se generický a specifický dotazník ve schopnosti dostatečné diskriminace mezi pacienty s mírným stavem onemocnění nebo s progresí onemocnění?

6 Design výzkumného projektu

V této kapitole jsou detailně popsány jednotlivé kroky výzkumu. Zdůvodníme a představíme typ výzkumného projektu. Popíšeme oba zvolené nástroje, průběh sběru dat, způsob jejich analýzy a etické aspekty výzkumu.

6.1 Typ výzkumu

Pro účely této průřezové populační studie HRQoL českých adolescentů s onemocněním CF byla zvolena kvantitativní metodologie, jež využívá dotazníkové formy sběru dat pomocí generického a specifického dotazníku HRQoL, ve které respondenti kromě základních demografických dat uvádí subjektivní výpovědi o svém zdravotním stavu za zvolené období. Někteří odborníci (Baloun, ústní sdělení; Evan et al., 2012; Westerman et al., 2008; Wettergren et al., 2014) doporučují při měření HRQoL doplnění dotazníkové metody vhodně vedeným rozhovorem, což v naší studii nebylo možné z organizačních a zejména časových důvodů – sběr dat byl prováděn při pravidelných vyšetřeních pacientů v pražském CF Centru.

Hlavním místem sběru dat bylo pediatrické CF Centrum při FN Motol. Výhodou dané volby je, že pro polovinu pacientů je centrum v motolské nemocnici spádovým CF centrem, kam dochází každé tři měsíce. Pacienti z jiných spádových oblastí navštěvují toto specializované pracoviště minimálně jednou ročně. V rámci pravidelných prohlídek, jejichž obsah i náročnost pro pacienta a jeho doprovod byly hrubě nastíněny v teoretické části, byl diplomandem realizován sběr potřebných dat. Výzkum probíhal ještě na Pediatrické klinice 2. LF UK a FN Motol, kde byl prováděn sběr dat s hospitalizovanými pacienty, pokud to dovoľoval jejich zdravotní stav.

Diplomand se v rámci FN Motol nacházel v roli stážisty oddělení klinické psychologie. Někteří rodiče se mohli o chystané studii dovědět prostřednictvím krátké prezentace v rámci konference Klubu CF, zatímco pacienti mohli o studii předem vědět prostřednictvím oznámení na facebookových stránkách tohoto klubu. Pro všechny pacienty

s onemocněním CF diplomand představoval neznámou osobu v roli výzkumníka, čímž byl omezen vliv sociální desirability.

Sběr dat byl plánován od druhé poloviny srpna do konce listopadu 2017. S ohledem na frekvenci návštěv pacientů v CF Centru, ale především díky vzácnosti onemocnění a z ní vyplývajícího nízkého počtu jedinců v základním souboru jsme i přes zvolenou formu sběru dat očekávali spíše menší velikost výběrového souboru. Bylo třeba počítat s tím, že možnosti testové statistiky a testování hypotéz budou omezeny a výsledky budou mít spíše deskriptivní charakter podobný např. pilotní studii, jež uváděla tento dotazník do slovenského prostředí (Nagyová et al., 2008).

Věkové rozpětí respondentů bylo na jedné straně vymezeno věkovou hranicí 14 let, a to z důvodu zaměření dotazníku CFQ-R 14+, který je konstruován pro adolescenty od 14 let věku a pro dospělé pacienty. Na druhé straně bylo věkové rozpětí vymezeno věkovou hranicí 18 let, což souviselo s faktem, že pacienti po dosažení plnoletosti přechází z pediatrického CF centra do péče CF centra pro dospělé. V okamžiku plánování výzkumného designu (květen 2017) nebylo možné odhadnout, jak velkou část populace budou tvořit osmnáctiletí pacienti v době sběru dat (podzim 2017), poněvadž načasování přestupu plnoletých pacientů do CF centra pro dospělé je do jisté míry individuální. Nakonec byla v souladu s očekáváním tato věková kohorta vyloučena. Její zastoupení (2 jedinci z celkové populace 23 jedinců této věkové kohorty) nebylo dostačující, svou roli hrála i možná odlišnost ve vývojově psychologických charakteristikách vyplývajících z příslušnosti k pozdní adolescenci, jejíž vývojové úkoly směřují již k podstatnému osamostatnění se od rodiny a k převzetí plné zodpovědnosti za self-management svého onemocnění spojené s přechodem z pediatrické péče do péče pro dospělé pacienty.

6.2 Metody získávání dat

Dotazník CFQ-R 14+ patří mezi často využívané nástroje měření HRQoL pacientů s CF. Jedná se o kvalitní nástroj, který při měření HRQoL bere dostatečně v úvahu specifika tohoto onemocnění. Důvodem volby tohoto nástroje je skutečnost, že v zahraničí byl při měření HRQoL adolescentů často využíván a nabízí více možností porovnání našich výsledků s dostupnými studiemi, než některé další nástroje specifické pro měření tohoto konstruktů u CF.

6.2.1 Specifický dotazník CFQ-R 14+

Původní dotazník (CFQ) vznikl ve Francii v r. 1997, do současné podoby (CFQ-R) byl revidován psycholožkou A. Quittnerovou pod záštitou University of Miami ve Spojených státech v r. 2000 (Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised (CFQ-R), n.d.). Jedná se o nástroj měření HRQoL specificky zaměřený na chronické onemocnění CF. Zjišťuje dopady onemocnění na celkové zdraví, každodenní život a na to, jak pacient prožívá svou duševní pohodu a konkrétní symptomy. Manuál nabízí administraci formou samostatného vyplňování tištěné podoby dotazníku. Mezi důvody jeho vzniku patřila nespokojenost s tím, že objektivní ukazatele zdravotního stavu (pulmonální a nutriční indikátory) nebyly přes svou důležitost schopny zachytit vliv choroby na pacientovo fyzické, psychologické ani sociální fungování. Generické nástroje měření HRQoL nebyly pro zachycení specifických aspektů spojených s onemocněním CF dostatečně senzitivní a nebyly schopny zachytit přirozený proces choroby (Henry et al., 2003, Quittner et al., 2005).

Existují další tři verze dotazníku CFQ-R. Jedna je pro děti ve věku 6 - 11 let, má osm domén a je administrovaná formou rozhovoru. Druhá je pro adolescenty ve věku 12 - 13 let, formou sebeposouzení zachycuje stav osmi domén. Dále existuje i verze pro rodiče dětí ve věku 6 - 13 let, kteří mohou hodnotit stav svého dítěte v jedenácti doménách. Dotazníky jsou dostupné na vyžádání u zmíněné autorky.

Verze pro pacienty od čtrnácti let výše prošla lingvistickou validizací ve 33 zemích, ale psychometrická validizace zatím proběhla pouze v několika z nich. Konstruktová validita byla zjišťována na základě konvergentní validity. U té je podstatné, jak mezi sebou korelují výstupy v oblasti udávaného HRQoL s hodnotami objektivních ukazatelů zdravotního stavu, konkrétně BMI a FEV1%FVC (dále jen FEV1%), z nichž se odvozuje stav výživy a stav respiračního aparátu. Dále byla tvůrci dotazníku zjišťována korelace se subškálami fyzického výkonu, energie a emočního stavu u Nottingham Health Profile což je široce používaný nástroj zjišťující subjektivní vnímání vlastního zdraví pacientem.

Reliabilita je zjišťována pomocí test-retest reliability u jedinců klinicky stabilních z hlediska objektivních ukazatelů zdravotního stavu, tedy rovněž dle hodnot BMI a FEV1%. S těmito jedinci je opakována administrace dotazníku a následně počítána test-retest reliabilita. Dle tvůrců dotazníku (Quittner et al., 2005) i dle dalších zdrojů (např. Cebían et al., 2010) je dotazník dostatečně reliabilní i validní pro měření HRQoL populace pacientů s CF.

První strana dotazníku obsahuje úvodní instrukce a demografickou část čítající sedm položek:

- A: datum narození,
- B: pohlaví,
- C: prázdniny v posledních dvou týdnech,
- D: rodinný stav,
- E: rasový původ,
- F: nejvyšší ukončené vzdělání,
- G: současný pracovní či studijní stav.

Po této části následuje část “Kvalita života”, jež se skládá z padesáti položek. Ty jsou tvořeny buď jednoduchými otázkami, u nichž respondent volí jednu ze čtyř nabízených odpovědí, nebo jsou tvořeny výrokem, u kterého respondent volí míru souhlasu. Otázky a výroky jsou směřovány na dobu uplynulých dvou týdnů.

Soubor zmíněných položek zjišťuje HRQoL v devíti doménách kvality života a ve třech symptomových škálách:

- domény kvality života:
 - tělesná zdatnost,
 - vitalita,
 - emoce,
 - stravování,
 - léčbou působená zátěž,
 - vnímané zdraví,
 - sociální,
 - body image,
 - role/škola.
- symptomové škály:
 - tělesná hmotnost,
 - respirační,
 - zažívání.

Přesné znění položek je k nahlédnutí v příloze č. 1.

Odpovědi jsou poté skórovány dle instrukcí uvedených ve skórovacím manuálu. Jednotlivé položky jsou převedeny na skór od 1 do 4 a u negativně formulovaných otázek je tento skór podle klíče převeden tak, aby vyšší skór znamenal vyšší kvalitu života u dané položky. Hodnoty všech položek dané škály jsou sečteny a dosazeny do následujícího vzorce:

$$\text{SCALED SCORES} = \frac{\text{Sum of responses} - \text{Minimal Possible sum (n} \times \text{1)}}{\text{Maximum possible sum (n} \times \text{4)} - \text{Minimum possible sum (n} \times \text{1)}} \times 100$$

Tímto způsobem je dosaženo hrubého skóru u všech dvanácti škál dotazníku. Úroveň HRQoL ve zvolené škále vyjadřuje každý skór v hodnotách od 0 do 100, kde vyšší skór vypovídá o vyšší kvalitě života v příslušné doméně. Hrubé skóry jednotlivých škál se nesčítají.

Nejobvyklejší způsob prezentace výsledného HRQoL v příslušných škálách u jednotlivců i průměrných hodnot HRQoL u skupin pacientů je pomocí sloupcového grafu.

6.2.2 Generický dotazník SF-36

Dotazník byl vyvinut v rámci Medical Outcome Study společností Rand Health v roce 1992 autory Ware a Sherbourne (Ware et al., 1993). Původní verze dotazníku nesla označení MOS SF-36. Dnes se setkáváme s revidovanou verzí pod označením RAND 36 - Item Health Survey nebo Short Form 36, který je označován především zkratkou SF-36 (Möller, Smith & Petr, 2015).

Dotazník má 36 položek, jeho vyplnění trvá 5 – 10 minut. Lze jej vyplňovat za asistence lékaře či psychologa při rozhovoru s pacientem, ale může být vyplněn samotným pacientem v tištěné či počítačové podobě nebo poslán pacientovi např. e-mailem (Němec et al., 2009). Pro měření HRQoL u adolescentních a dospělých pacientů s CF byla anglická verze dotazníku validizována v r. 2002 (Gee et al., 2002). Nástroj byl rovněž využit v rámci validizační studie starší verze dotazníku CFQ (Quittner et al., 2005).

Nástroj se zaměřuje na respondentovy zkušenosti, pocity, dojmy a přesvědčení vztahující se k jeho kvalitě života (Möller et al., 2015). HRQoL koncipuje do osmi dimenzí:

- fyzické fungování (PF);
- fyzické omezení rolí (RP);
- psychické omezení rolí (RE);
- vitalita / energie / únava (VT);
- všeobecné duševní zdraví (MH);
- fyzické / psychické omezení soc. fungování (SF);
- tělesná bolest (BP);
- všeobecné zdraví (GH).

Skórování a interpretace: Odpovědi u každé položky jsou nejprve dle skórovacího manuálu převedeny na skór od 0 do 100. V dalším kroku se z hodnot položek spadajících do společné škály vypočítá aritmetický průměr, přičemž výsledný skór ukazuje průměr hodnot HRQoL dané škály u těch položek, na které respondent odpověděl. Tímto způsobem je dosaženo osmi hrubých skórů všech osmi škál. Hodnoty hrubých skórů se nesčítají. Vyšší skór vypovídá rovněž o vyšší kvalitě života v příslušné doméně (Ware et al., 1993). Interpretace hodnot může probíhat podle norem pro příslušnou populaci nebo je možné výsledky interpretovat na základě obsahu odpovědí u jednotlivých položek, případně na základě externích kritérií. Interpretace dle obsahu jednotlivých odpovědí se využívá zejména u škál fyzického fungování (PF), všeobecného zdraví (GH) a vitality (V), Ware et al. (1993) shledává tuto strategii jako velice vhodnou. Dále je možné pro interpretaci výsledků využít faktorovou analýzu (Ware et al., 1993).

Klinické aplikace: Dotazník umožňuje zjišťovat HRQoL u jednotlivců i skupin a umožňuje jejich porovnávání. Dále umožňuje predikci možných výsledků léčby a nabízí intervence vedoucí ke zlepšení HRQoL v každé z osmi dimenzí (Ware et al., 1993). Dle některých autorů (Kalová et al., 2004; Möller et al., 2015) patří tento dotazník k optimálním způsobům měření HRQoL z následujících důvodů: Umožňuje zjišťovat HRQoL u jednotlivců i skupin, jejich porovnávání, predikci možných výsledků léčby, nabízí intervence vedoucí ke zlepšení HRQoL v každé z osmi dimenzí, minimálně zatěžuje respondenta, neobsahuje doplňující otázky, složité teoretické koncepty ani negativní položky, všechny otázky jsou krátké, srozumitelné a relevantní pro HRQoL. Má vysokou konstruktovou i obsahovou validitu

a případná dostupnost norem umožňuje srovnávání pacientů celosvětově. Kalová et al. (2004) uvádí spodní věkovou hranici pro použití dotazníku SF-36 kolem 6 – 9 let.

6.2.3 Předvýzkum

Nejprve byla během června 2017 ve FN Motol realizována zkušební administrace s jedním z hospitalizovaných pacientů s CF po transplantaci plic, která měla za cíl ověřit srozumitelnost dotazníků a zjistit možné překážky, jež by případně bránily úspěšnému získání vyhovujících dat od dostatečného počtu respondentů. Dalším cílem předvýzkumu bylo umožnit diplomantovi nahlédnutí do vnímání a prožívání světa a svého místa v něm u mladého muže s tímto chronickým onemocněním.

Administrátor byl pacientovi představen za účasti prostředníka, kterým byl psycholog Klubu CF. Byl vysvětlen smysl výzkumu a následně proběhl zhruba čtyřicetiminutový nestrukturovaný rozhovor. Poté byl podepsán informovaný souhlas a respondentovi byl standardizovaným způsobem vysvětlen způsob vyplňování obou dotazníků. Respondent dotazníky během 20 minut vyplnil a poté s administrátorem podrobně prodiskutoval své připomínky a názory. Všechny položky obou dotazníků byly respondentovi srozumitelné a žádná z jeho připomínek nebyla takového rázu, aby měnila výzkumný design.

6.2.4 Sběr dat v cílové populaci

Celkovou populaci adolescentů s CF v ČR ve věku 14 - 17 let v době konání studie popisuje tabulka č. 3. Data jsou čerpána z Českého registru cystické fibrózy (2021).

Tabulka 3 - Celková populace adolescentů s CF ve věku 14 - 17 let v ČR

Celková populace adolescentů s CF dle pohlaví a věku		
Věk - pohlaví	Absolutní četnost v ČR	Relativní četnost v %
14 let - dívky	10	13,0
14 let - chlapci	5	6,5
15 let - dívky	9	11,7
15 let - chlapci	14	18,2
16 let - dívky	7	9,1
16 let - chlapci	6	7,8
17 let - dívky	16	20,8
17 let - chlapci	10	13,0
součet	77	100,0

Celkem žilo v ČR v době mezi srpnem a listopadem 2017 v uvedeném věkovém rozmezí 77 pacientů s CF. Poměr pohlaví v této populaci ($N = 77$) činí 42 dívek (54,5 %) proti 35 chlapcům (45,5 %). Průměrný věk v dané populaci činil 15,6 let. Nejpočetnější skupinou z hlediska pohlaví (16 pacientů) byly sedmnáctileté dívky, které v populaci tvořily 20,8 %, nejméně početnou skupinu tvořili čtrnáctiletí chlapci (5 pacientů), kteří tvořili pouze 6,5 % celé populace.

Z hlediska věku byli nejpočetnější skupinou sedmnáctiletí adolescenti, kterých bylo 26, a tvořili celkově 33,8 % této populace. Nejméně početní byli šestnáctiletí, u nichž 13 jedinců tvořilo 16,9 % populace pacientů s CF v ČR.

Podrobnější demografické údaje o populaci diplomantovi nebyly poskytnuty z důvodu ochrany osobních údajů.

Hlavní sběr dat probíhal od druhé poloviny srpna v CF Centru, kde byli účastníci studie osloveni diplomantem. Byl jim vysvětlen smysl studie a dostalo se jim ujištění, že celá procedura nezabere více než 20 - 30 minut času. Po jejich svolení byl respondentům i rodičům nezletilých pacientů předložen k podepsání informovaný souhlas, následně došlo k administraci dotazníku.

Respondentům bylo vysvětleno, že je důležité vyplnit všechny položky a že u každé zvolit jen jednu z možných odpovědí s tím, že neexistují správné ani špatné odpovědi. Byli upozorněni, že odpovídají na základě své zkušenosti s CF, nikoli na základě ostatních problémů. Zdůrazněna byla instrukce týkající se toho, že jejich odpovědi mají být založeny na časových úsecích, které jsou stanoveny u každé skupiny otázek. Zaznělo i ujištění, že v případě nejasností mohou vznést jakýkoli dotaz.

Poté respondenti vyplnili nejprve specifický dotazník CFQ-R 14+ a následně i generický dotazník SF-36. Doba vyplňování obvykle zabrala 15-20 minut i přes občasné dotazy. Následně mohli mít respondenti připomínky k obsahovým či jiným aspektům dotazníku. Přibližně polovina dotazovaných měla s vyplňováním dotazníku CFQ-R 14+ zkušenost z některé z klinických studií, jež byly zaměřené na účinnost nových léčiv, ale nikdo z nich nereferoval o zkušenosti, že by s nimi poté byly probírány výsledky tohoto dotazníku.

Podmínky sběru dat odpovídaly běžným podmínkám panujícím v ambulancích a lůžkových odděleních ve zdravotnických zařízeních v ČR, ne vždy bylo možné ve všech ohledech dodržet standardizovaný postup týkající se volby ideálního prostředí nebo způsobu administrace výzkumných metod.

Během listopadu byly z lékařské databáze získány hodnoty objektivních ukazatelů zdravotního stavu, tedy BMI a FEV1%, pokud byly k dispozici. Ukázalo se, že přibližně u třetiny účastníků se od zjišťování těchto hodnot během pravidelné prohlídky z lékařsky relevantních důvodů upustilo a že výsledné hodnoty HRQoL bude možné porovnávat s objektivními indikátory pouze u části respondentů.

6.3 Metody zpracování a analýzy dat

Data obou dotazníků byla skórována dle instrukcí příslušných manuálů (Quittnerová, 2003; Ware et al., 1993), jež byly hrubě popsány v předchozí kapitole. Nevyskytly se žádné nezodpovězené položky. Výsledné hodnoty byly převedeny do programu Microsoft Excel a následně do statistického programu SPSS, ve kterém bylo realizováno další zpracování získaných dat.

Grafy a tabulky byly tvořeny v programu Microsoft Excel.

Pro popis výzkumného souboru bylo použito metod deskriptivní statistiky.

Reprezentativita výzkumného vzorku: Vzhledem k tomu, že z výsledků měření HRQoL u výzkumného vzorku jsme hodlali vyvozovat adekvátní závěry o HRQoL celé populace českých pacientů s CF daného věku, bylo vhodné analyzovat reprezentativitu tohoto vzorku. Při tom bylo nutné vzít v potaz nejprve následující dvě hodnoty: velikost celkové populace ($N = 77$) a velikost výběrového souboru ($n = 34$). Z nich vyplývalo, že z celkové populace těchto pacientů se nám podařilo získat data od 44,2 % jedinců.

Tabulka 4 - Porovnání počtu jedinců v základním a výběrovém souboru

Věk - pohlaví	počet vyšetřených	počet pacientů v celkové populaci	zastoupení skupiny v %
14 let - dívky	3	10	30,0
14 let - chlapci	3	5	60,0
15 let - dívky	3	9	33,3
15 let - chlapci	4	14	28,6
16 let - dívky	3	7	42,9
16 let - chlapci	6	6	100,0
17 let - dívky	7	16	43,8
17 let - chlapci	5	10	50,0
	34	77	

Poslední sloupec tabulky č. 4 vyjadřuje, jak vysoká je míra procentuálního zastoupení každé ze skupin celkové populace ve výběrovém souboru. Obecně je možné tvrdit, že čím více se toto procento blíží výše zmíněným 44,2 %, tím je výběrový soubor jako celek reprezentativnější pro případné vyvozování závěrů o celé populaci pacientů s CF vymezenou věkem 14 - 17 let.

K ověření vnitřní konzistence obou dotazníků bylo použito Cronbachovo alfa. U dotazníku CFQ-R vyšlo Cronbachovo alfa 0,939 a u SF-36 vyšlo 0,906. Oba dotazníky jsou dostatečně vnitřně konzistentní.

Normální rozložení dat bylo testováno Shapiro-Wilkovým testem.

Tabulka 5 - Shapiro-Wilkův test normálního rozložení dat

Domény		Statistic	df	Sig.
CFQ-R 14+	Physical	0.816	34	< .001
	Vitality	0.959	34	0.226
	Emotion	0.941	34	0.067
	Eating	0.708	34	< .001
	Treatment Burden	0.936	34	0.047
	Health Perceptions	0.900	34	0.005
	Social	0.947	34	0.102
	BodyImage	0.927	34	0.025
	Role	0.918	34	0.014
	Weight	0.729	34	< .001
	Respiratory	0.930	34	0.032
	Digest	0.847	34	< .001
SF-36	PF	0.734	34	< .001
	RP	0.794	34	< .001
	Respiratory	0.564	34	< .001
	VT	0.935	34	0.045
	MH	0.868	34	< .001
	SF	0.815	34	< .001
	BP	0.735	34	< .001
	GH	0.976	34	0.647

*. Jedná se o dolní hranici skutečné signifikance.

Za normálně rozložená data lze považovat u dotazníku SF-36 pouze Všeobecné zdraví (p-hodnota 0,647). U ostatních nelze normalitu potvrdit (p-hodnoty <0,05).

U dotazníku CFQ-R lze za normální považovat Vitalitu (p-hodnota 0,226), Emoce (p-hodnota 0,067) a Sociální (p-hodnota 0,102). U ostatních nelze normalitu potvrdit (p-hodnoty <0,05).

S ohledem na velikost populace a charakter dat, jejichž rozložení z valné většiny neodpovídalo normálnímu rozložení, bylo třeba přistoupit k použití neparametrických testů.

K ověření závislosti mezi číselnými proměnnými bylo použito korelační analýzy, konkrétně Spearmanových korelačních koeficientů.

K ověření závislosti mezi dimenzemi dotazníku CFQ-R 14+ a SF-36 a pohlavím bylo využito Mann-Whitneyho U testu.

K ověření závislosti mezi dimenzemi dotazníku CFQ-R 14+ a SF-36 a věkovými kategoriemi bylo využito Kruskal-Wallisova testu.

Všechny testy jsou vyhodnocené na 5% hladině významnosti kromě výzkumné otázky č. 1, u které jsme vycházeli z hodnot FEV1% a BMI. Vzhledem k tomu, že hodnoty FEV1% byly změřeny jen u 19 pacientů a BMI bylo změřeno u 18 pacientů, jsme u zhodnocení této otázky přistoupili k posunutí hladiny významnosti na 10 %.

6.4 Etika výzkumu

Před započítím studie proběhla nezbytná schvalovací procedura u etické komise FN Motol. Komise schválila předložený výzkumný protokol, ve kterém byly uvedeny veškeré kroky, vysvětlen jejich smysl a byla rozebrána případná zátěž pro respondenty, jejich doprovod i pro pracovníky CF Centra FN Motol.

Pacienti a rodiče nezletilých pacientů podepsali před administrací dotazníků informovaný souhlas, který zaručoval plnou ochranu důvěrnosti informací dle platných zákonů ČR a EU, jejich využití pouze pro výzkumné a vědecké účely v anonymizované podobě. Bylo zdůrazněno, že jejich účast ve studii je zcela dobrovolná, případné odmítnutí účasti nebude mít vliv na další péči a kdokoli z nich může svou účast ve studii kdykoli bez udání důvodu ukončit.

Studie nebyla financována a autor nebyl v konfliktu zájmů.

7 Výzkumný soubor

Ve sledovaném období tří měsíců se nám z celkové populace ($N = 77$) podařilo zvolenými nástroji vyšetřit celkem 36 jedinců. Dva osmnáctileté jsme z výše uvedených důvodů z výběrového souboru vyloučili. Jeden jedinec byl vyšetřen dvakrát, což jsme zjistili hned na konci administrace a do výzkumné studie jsme zařadili data z prvního vyšetření.

Výběrový soubor tedy obsahoval vyhovující data od 34 respondentů. Poměr pohlaví v tomto vzorku ($n = 34$) činil 16 žen (47,1 %) proti 18 mužům (52,9 %). Průměrný věk jedinců ve výzkumném vzorku byl 15,8 let. Z celkové velikosti vzorku i z početnosti jednotlivých věkových skupin bylo patrné, že statistická analýza hodnot HRQoL u těchto pacientů bude založena především na deskriptivní statistice a v omezené míře rovněž na korelační analýze.

7.1 Demografické charakteristiky

Demografická data zkoumaného vzorku jsou získána z položek A - G z první části specifického dotazníku.

Nejpočetnější skupinou z hlediska pohlaví (položka "A") byly sedmnáctileté ženy, kterých bylo 7, a tvořily 20,6 % vzorku. Nejméně zastoupené v tomto ohledu, a to shodným počtem 3 jedinců, byly tentokrát čtyři z osmi skupin: čtrnáctileté ženy, čtrnáctiletí muži, patnáctileté ženy a šestnáctiletí muži. Pro každou z vyjmenovaných skupin to znamenalo, že představuje 8,8 % z celkového počtu vyšetřovaných.

Z hlediska věku (položka "B") byla nejpočetněji zastoupena rovněž kohorta sedmnáctiletých, která čítala celkem 12. Za zmínku stojí, že u skupiny šestnáctiletých mužů se nám podařilo administrovat data od 100 % jedinců celkové populace této skupiny.

Graficky je rozložení všech skupin výzkumného souboru znázorněné v tabulce č. 6.

Tabulka 6 - Výběrový soubor adolescentů s CF

Výběrový soubor adolescentů s CF dle pohlaví a věku		
Věk - pohlaví	Absolutní četnost	Relativní četnost v %
14 let - dívky	3	8,8
14 let - chlapci	3	8,8
15 let - dívky	3	8,8
15 let - chlapci	4	11,8
16 let - dívky	3	8,8
16 let - chlapci	6	17,6
17 let - dívky	7	20,6
17 let - chlapci	5	14,7
součet	34	100,0

Položka "C" zjišťuje, zda respondent v posledních dvou týdnech oproti svému běžnému režimu spojenému s povinnostmi nebyl na prázdninách, dovolené apod. Ve vzorku bylo pět lidí, kteří dotazník vyplňovali během prázdnin nebo krátce po prázdninách.

Co se týče rodinného stavu (položka “D”), až na jednoho respondenta byli všichni účastníci svobodní.

Dotazníky CFQ-R sledují z důvodu rozdílného výskytu onemocnění CF napříč etniky i rasový původ (položka “E”). V tomto ohledu byly charakteristiky vzorku zcela jednotné, všichni účastníci zvolili první možnost (“běloch”).

V položce “F” zjišťující nejvyšší ukončené vzdělání byla chybnou administrací u každého z účastníků zaškrtnuta položka svědčící o ukončeném základním vzdělání, čímž bylo znemožněno rozlišení účastníků, kteří ještě navštěvují ZŠ od středoškoláků. Tato položka proto nebyla zahrnuta do dalšího statistického zpracování dat.

Položka “G” zjišťovala aktuální formu studia či práce. Jeden respondent zvolil možnost “nechodím do školy ani do práce ze zdravotních důvodů.” Zbylých 33 respondentů navštěvovalo školu mimo domov.

7.2 Data týkající se objektivních zdravotních ukazatelů

Pro zodpovězení výzkumných otázek č. 1, 2 a 6, jež se týkají závažnosti zdravotního stavu, jsou vedle hodnot naměřeného HRQoL podstatné i hodnoty objektivních ukazatelů zdravotního stavu. Jedná se o hodnoty BMI a FEV1%, z nichž se odvozuje stav výživy a fungování plic.

Body mass index - BMI

Hodnota BMI vychází z antropometrických vyšetření. Posuzuje poměr tělesné hmotnosti k výšce. U pacientů s CF je dle těchto hodnot odvozován především stav výživy. Ve výzkumném vzorku byla změřena pouze u 18 pacientů, z čehož vyplývalo, že u otázek, jejichž součástí bylo sledování korelačních vztahů mezi BMI a doménami/položkami dotazníků jsme mohli vycházet pouze z dat získaných od 18 pacientů. Přehledně zachycuje pořadí jedinců dle hodnoty jejich BMI tabulka č. 7.

Tabulka 7 - Pořadí jedinců dle hodnot BMI

pořadí	BMI
1	23,5
2	23,0
3	22,2
4	20,2
5	20,1
6	19,3
7	18,9
8	18,4
9	18,3
10	18,1
11	17,5
12	17,3
13	16,8
14	16,6
15	15,9
16	15,8
17	15,4
18	14,3

Rozpětí hodnot BMI se pohybovalo v rozsahu 14,3 - 23,5. Průměrná hodnota BMI činila 18,42 (SD = 2,6) a nacházela se těsně pod hranicí podvýživy (BMI < 18,5). Z hospitalizovaných pacientů jsme měli k dispozici hodnotu BMI pouze od jednoho pacienta (18,1).

V pásmu ideální tělesné hmotnosti (18,5 - 25) se nacházelo 7 jedinců (38,9 %).

V pásmu lehké podvýživy (BMI = 18,5 - 16,5) se nacházelo dalších 7 jedinců (38,9 %).

Pod hranicí těžké podvýživy (BMI < 16,5) byli 4 jedinci (22,2 %).

Poměr FEV1 vůči FVC (FEV1%): Hodnota FEV1% je součástí spirometrických vyšetření, jež umožňují objektivně zhodnotit funkci plic a odlišit jejich obstrukční a restriční poruchy. Její měření vyžaduje aktivní spolupráci pacienta a stojí jej určité úsilí. Nejprve se měří FVC (forced vital capacity), což je usilovná vitální kapacita plic, jež vyjadřuje maximální objem vzduchu, který lze po maximálním nádechu prudce vydechnout při maximálním usilovném výdechu. Dalším krokem je změření FEV1 (forced expiratory volume), jež vyjadřuje objem vzduchu vydechnutý s největším úsilím za 1. sekundu po maximálním nádechu. Z těchto hodnot je možné spočítat hodnotu FEV1%FVC, kde výsledné procento vyjadřuje poměr FEV1 k nejvyšší dosažené hodnotě FVC v procentech (Kociánová, 2017). Hodnota se vyjadřuje v procentech náležitých hodnot (n. h.), jež mají dle norem stejně velcí chlapci nebo stejně velké dívky (Vávrová a Bartošová, 2016). Podle této hodnoty je možné odvodit stupeň postižení respiračního aparátu (Bregnbale et al, 2008; Gancz et al., 2018).

Tabulka 8 - Pořadí jedinců dle hodnot FEV1%

pořadí	FEV1%
1	121
2	112
3	99
4	93
5	91
6	89
7	88
8	88
9	85
10	85
11	84
12	80
13	77
14	72
15	72
16	56
17	54
18	54
19	52

Ve výzkumném vzorku byla hodnota FEV1% změřena pouze u 19 pacientů, z čehož vyplývalo, že u otázek, jejichž součástí bylo sledování korelačních vztahů mezi FEV1% a škálami/položkami dotazníků jsme mohli vycházet pouze z dat získaných od 19 pacientů. Přehledně zachycuje pořadí jedinců dle hodnoty FEV1% tabulka č. 8. Naměřené hodnoty se pohybovaly v rozpětí 52 - 121 % n. h. Průměrná hodnota činila 81,7 % (SD = 18,9). Ze tří hospitalizovaných pacientů vzorku pacientů s CF měl naměřenou tuto hodnotu pouze jeden, a to 84 %, čímž se nacházel těsně nad průměrnou hodnotou.

U pacientů ve vážném zdravotním stavu nebylo diplomandovi umožněno zjišťovat pomocí dotazníků jejich HRQoL a ve výběrovém souboru tito jedinci nejsou zastoupeni, respektive jsou zastoupeni hodnotami, které uvedli v pozdější době, kdy již byli v klinicky stabilnějším stavu. Deskriptivní hodnoty u BMI a FEV1% zachycuje tabulka č. 9.

Tabulka 9- Klinické charakteristiky vzorku

Ukazatel	M	±	SD	Med	Min.	Max.
BMI (n = 18)	18,4	±	2,6	18,2	14,3	23,5
FEV1% (n = 19)	81,7	±	18,9	85,0	52,0	121,0

Hodnoty BMI byly využity pro zjišťování vztahu s dimenzemi HRQoL u výzkumné otázky č. 1. Hodnoty FEV1% jsme využili pro zjišťování vztahu mezi s dimenzemi HRQoL u výzkumné otázky č. 1 a pro zjišťování diskriminační schopnosti dotazníků u otázky č. 6.

8 Výsledky

8.1 Popis HRQoL vzorku adolescentů s CF

Data získaná z demografické části specifického dotazníku byla popsána v předchozí kapitole. V následujícím textu využíváme metod deskriptivní statistiky k popisu HRQoL na základě získaných dat.

Hodnoty mediánů jednotlivých škál specifického dotazníku CFQ-R 14+ v této studii se pohybují v rozmezí 66,7 - 100 bodů. V odborné literatuře (např. Gancz et al., 2018) se dle takových hodnot usuzuje na uspokojivou kvalitu života většiny pacientů.

Doménou s nejvyššími hodnotami kvality života byla doména stravování, ve které 21 jedinců dosáhlo maximálního skóru. V doméně tělesné hmotnosti dosáhlo maximálního skóru 18 pacientů a jedná se o škálu s největší směrodatnou odchylkou.

Nejmenší skóry kvality života nacházíme v doméně vitality, která je zároveň jedinou škálou, ve které nikdo z účastníků nedosáhl maximálního skóru.

Tabulka č. 10 přehledně shrnuje hodnoty HRQoL změřené specifickým dotazníkem.

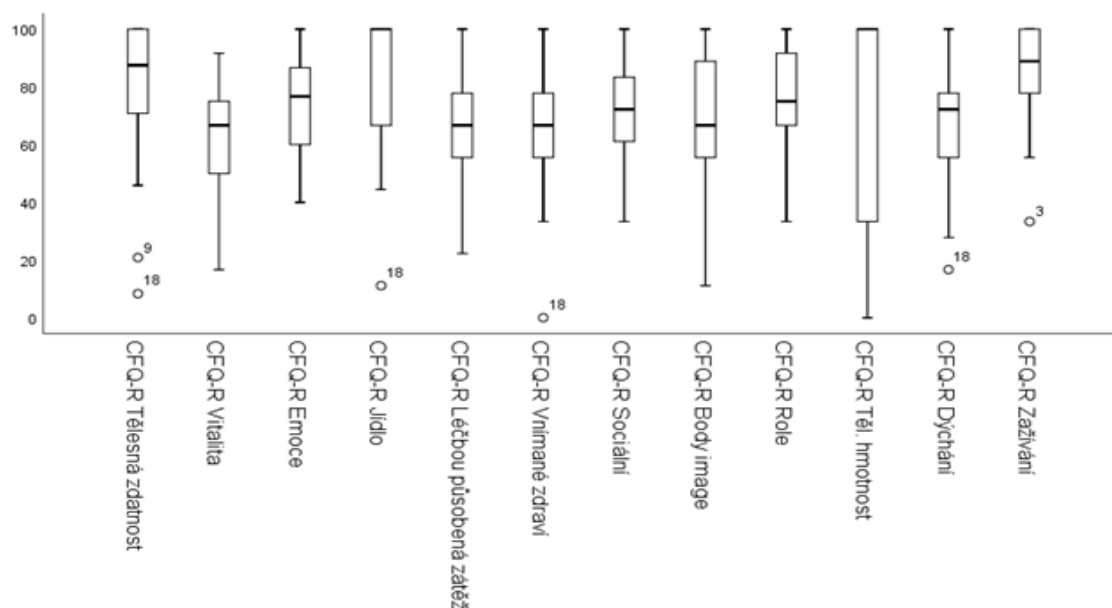
Tabulka 10 - Domény CFQ-R 14+

Domény	M	±	SD	Med	Mod	Min.	Max.
Tělesná zdatnost	80,1	± 22,9		87,5	100,0	8,3	100,0
Vitalita	59,8	± 18,1		66,7	66,7	16,7	91,7
Emoce	75,9	± 16,0		76,7	60,0	40,0	100,0
Stravování	85,0	± 22,9		100,0	100,0	11,1	100,0
Léčbou působená zátěž	63,1	± 18,7		66,7	66,7	22,2	100,0
Vnímané zdraví	70,3	± 20,4		66,7	66,7	0,0	100,0
Sociální	71,9	± 14,5		72,2	72,2	33,3	100,0
Body image	70,6	± 22,2		66,7	66,7	11,1	100,0
Role/škola	78,7	± 17,2		75,0	75,0	33,3	100,0
Tělesná hmotnost	65,7	± 42,2		100,0	100,0	0,0	100,0
Respirační	65,9	± 19,3		72,2	72,2	16,7	100,0
Zažívání	84,3	± 16,7		88,9	100,0	33,3	100,0

Pro větší názornost zobrazujeme domény specifického dotazníku i v následujícím grafu č. 3 pomocí boxplotů. Tři hospitalizovaní pacienti měli v rámci datové matice číselné označení 9,

18 a 36, na grafickém znázornění domén je jejich umístění znázorněno kolečkem, pokud patřili mezi odlehlá pozorování a hvězdičkou, pokud jejich hodnoty v rámci domény představovaly extrémní pozorování.

Graf 3 - Domény CFQ-R 14+



Medián domény stravování odpovídá maximálnímu možnému skóru, kterého dosáhlo 58 % jedinců. Podobně je na tom doména tělesná hmotnost, kde maximálního skóru dosáhlo 50 % účastníků. Je patrné, že obě domény málo diskriminují mezi jedinci, jejichž kvalita života je v těchto doménách na velmi dobré úrovni.

Hodnoty HRQoL adolescentů s CF dle generického dotazníku SF-36 přehledně shrnuje tabulka č. 11.

V generickém dotazníku skórovala většina respondentů nejvíce v doméně fyzického fungování (PF), díky čemuž měla tato doména nejvyšší průměrnou hodnotu a zároveň nejnížší variabilitu ($89,0 \pm 14,4$). Modus v této doméně je 100, což svědčí o tom, že nejčtenější odpovědi u položek spadajících pod tuto doménu odpovídaly nejvyšším možným skórum.

Nejméně skórovala většina respondentů v doméně všeobecného zdraví (GH), díky čemuž její průměrná hodnota odpovídá $51,3 \pm 20,2$.

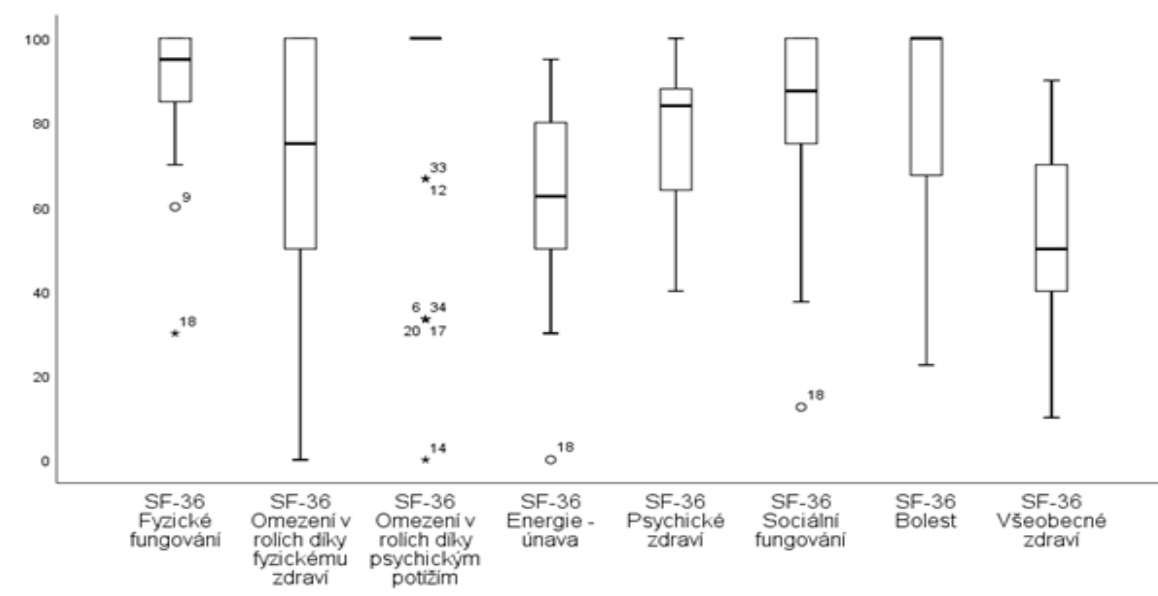
Tabulka 11 - Domény SF-36

Domény	M	±	SD	Med	Mod	Min.	Max.
PF - fyzické fungování	89,0	±	14,4	95,0	100,0	30,0	100,0
RP - fyzické omezení rolí	71,3	±	33,8	75,0	100,0	0,0	100,0
RE - psychické omezení rolí	85,3	±	28,7	100,0	100,0	0,0	100,0
VT - vitalita / energie	61,5	±	19,0	62,5	55,0	0,0	95,0
MH - všeobecné duševní zdraví	77,9	±	15,6	84,0	88,0	40,0	100,0
SF - fyzické/psychické omezení soc. fungování	81,6	±	21,8	87,5	100,0	12,5	100,0
BP - tělesná bolest	83,3	±	24,0	100,0	100,0	22,5	100,0
GH - všeobecné zdraví	51,3	±	20,2	50,0	70,0	10,0	90,0

Názorný přehled rozložení skóre v rámci domén nabízí graf č. 4. I zde jsou zvláště znázorněny odlehle a extrémně odlehle hodnoty. Za zmínku obzvláště stojí nízká diskriminační schopnost položek 17 - 19 v doméně “omezení v rolích díky psychickým obtížím”, ve kterých více než 83 % účastníků dosahovalo maximálního skóre. I ve škále “bolest” nalézáme medián na maximální možné hodnotě, což svědčí o tom, že položka není schopná dostatečně diskriminovat mezi jedinci s velmi vysokou kvalitou života v této doméně.

Frekvenční tabulky odpovědí na jednotlivé položky obou dotazníků jsou uvedeny v příloze č. 1. U všech položek jsou respondenti dotazováni na dobu posledních dvou týdnů. Z tabulek je zřejmé, jaké bylo rozložení odpovědí výzkumného vzorku, a jsou seskupené pohromadě podle příslušnosti položek k jednotlivým doménám. K možnostem interpretace se více vyjadřujeme v části diskuze.

Graf 4 - Domény SF-36



8.2 Zodpovězení výzkumných otázek

1. Liší se pacienti s rozdílným zdravotním stavem v naměřených hodnotách HRQoL?

K zodpovězení této otázky je třeba korelovat průměrné hodnoty každé z dimenzí dotazníků s hodnotami příslušných objektivních ukazatelů zdravotního stavu (FEV1% a BMI).

Vzhledem k tomu, že hodnoty FEV1% byly změřeny jen u 19 pacientů, jsme u zhodnocení této otázky přistoupili k posunutí hladiny významnosti na 10 %. Z výřezu korelační matice vyplývá, že FEV1% koreluje se škálou tělesné zdatnosti ($r = 0,522$; $p = 0,022$) a škálou dýchání ($r = 0,440$; $p = 0,060$) u specifického dotazníku a se škálou fyzického fungování ($r = 0,451$; $p = 0,053$) u generického dotazníku. Závislost s ostatními doménami nelze prokázat ($p > 0,1$).

Tabulka 12 - Korelace FEV1% a škál CFQ-R 14+

		BMI	FEV1	Tělesná zdatnost	Vitalita	Emoce	Stravování	Léčbou působená zátěž	Vnímané zdraví	Sociální	Body image	Role/škola	Těl. hmotnost	Respirační	Zažívání
FEV1%	Correlation Coefficient	0,286	1,000	,522	0,290	0,022	0,293	-0,116	0,333	0,175	0,306	0,095	0,141	0,440	0,192
	Sig. (2-tailed)	0,283		0,022	0,228	0,928	0,224	0,635	0,164	0,473	0,203	0,698	0,565	0,060	0,431
	N	16	19	19	19	19	19	19	19	19	19	19	19	19	19

Tabulka 13 - Korelace FEV1% a škál SF-36

		BMI	FEV1	Fyzické fungování	Omezení v rolích díky fyzickému zdraví	Omezení v rolích díky psychickým potížím	Energie - vitalita	Psychické zdraví	Sociální fungování	Bolest	Všeob. zdraví
FEV1%	Correlation Coefficient	0,286	1,000	0,451	0,102	-0,084	0,232	0,138	0,286	0,177	0,341
	Sig. (2-tailed)	0,283		0,053	0,677	0,732	0,339	0,574	0,236	0,468	0,154
	N	16	19	19	19	19	19	19	19	19	19

U generického dotazníku nacházíme korelace se škálou PF - fyzické fungování ($r = 0,726$; $p = 0,001$) a VT - energie - únava (vitalita) ($r = 0,559$; $p = 0,016$). Závislost s ostatními doménami nelze prokázat ($p > 0,1$).

Hodnoty BMI byly změřeny pouze u 18 pacientů, proto jsme u zhodnocení této otázky rovněž přistoupili k posunutí hladiny významnosti na 10 %. Z výřezu korelační matice vyplývá, že BMI u specifického dotazníku koreluje se škálami tělesné zdatnosti ($r = 0,700$; $p = 0,001$), vitality ($r = 0,498$; $p = 0,035$), léčbou působené zátěže ($r = 0,466$; $p = 0,051$), tělesné hmotnosti ($r = 0,672$; $p = 0,002$) a škálou dýchání ($r = 0,451$; $p = 0,061$).

Tabulka 14 - Korelace BMI a škál CFQ-R 14+

	BMI	FEV1	Tělesná zdatnost	Vitalita	Emoce	Stravování	Léčbou působená zátěž	Vnímané zdraví	Sociální	Body image	Role/škola	Těl. hmotnost	Respirační	Zažívání
BMI	1,000	0,286	,700**	,498	0,246	0,416	0,466	0,272	0,329	0,359	-0,008	,672**	0,451	0,246
Correlation Coefficient														
Sig. (2-tailed)		0,283	0,001	0,035	0,324	0,086	0,051	0,275	0,182	0,144	0,973	0,002	0,061	0,324
N	18	16	18	18	18	18	18	18	18	18	18	18	18	18

Tabulka 15 - Korelace BMI a škál SF-36

	BMI	FEV1	Fyzické fungování	Omezení v rolích díky fyzickému zdraví	Omezení v rolích díky psychickým potížím	Energie - vitalita	Psychické zdraví	Sociální fungování	Bolest	Všeob. zdraví
BMI	1,000	0,286	,726**	0,404	0,084	,559*	0,124	0,221	0,228	0,327
Correlation Coefficient										
Sig. (2-tailed)		0,283	0,001	0,097	0,741	0,016	0,623	0,379	0,363	0,185
N	18	16	18	18	18	18	18	18	18	18

2. Liší se hospitalizovaní a ambulantní pacienti v hodnotách HRQoL?

Následující tabulka zachycuje statistiky ambulantních pacientů (průměr, směrodatnou odchylku a 95% interval spolehlivosti). Dále pak konkrétní hodnoty dimenzí pro tři hospitalizované, a to v pořadí minimum, medián a maximum. Závěry z těchto dat lze s ohledem na malou velikost počtu hospitalizovaných pacientů vyvozovat pouze do diskuze.

Tabulka 16 - Srovnání deskriptivních hodnot u hospitalizovaných a ambulantních pacientů

Domény	Ambulantní p. (n=31)				Hospitalizovaní p. (n=3)		
	M	SD	95%IS dolní hranice	95% IS horní hranice	Min.	Med.	Max.
CFQ-R Tělesná zdatnost	81,45	23,09	73,49	89,39	45,8	75	79,2
CFQ-R Vitalita	60,75	18,28	54,28	66,93	33,3	58,3	58,3
CFQ-R Emoce	74,84	16,3	69,03	80,47	80	86,7	93,3
CFQ-R Stravování	88,53	20,58	81,42	95,69	44,4	44,4	55,6
CFQ-R Léčbou působená zátěž	64,52	17,55	57,46	69,81	22,2	44,4	77,8
CFQ-R Vnímané zdraví	71,68	20,25	65,08	79,03	33,3	66,7	66,7
CFQ-R Sociální	73,12	14,42	68,43	78,37	50	61,1	66,7
CFQ-R Body image	72,04	22,57	64,9	80,55	44,4	55,6	66,7
CFQ-R Role/škola	80,38	16,74	74,54	86,06	50	58,3	75
CFQ-R Těl. hmotnost	72,04	38,58	57,24	84,17	0	0	0
CFQ-R Respirační	68,28	17,46	61,58	73,78	27,8	27,8	66,7
CFQ-R Zažívání	84,59	16,4	79,74	91,31	55,6	88,9	100
SF-36 - PF	88,87	15,04	83,91	94,27	85	90	95
SF-36 - RP	72,58	34,37	60,72	84,74	25	75	75
SF-36 - RE	83,87	29,65	72,12	93,53	100	100	100
SF-36 - VT	62,42	19,53	56,24	69,82	45	50	60
SF-36 - MH	77,16	16,17	71,66	82,77	80	88	88
SF-36 - SF	83,87	21,21	76,41	91,02	50	50	75
SF-36 - BP	84,19	24,22	76,17	92,92	55	67,5	100
SF-36 - GH	52,58	19,7	45,46	59,08	10	50	55

3. Udávají dívky ve zkoumaném vzorku nižší hodnoty HRQoL, než chlapci?
4. Jsou hodnoty HRQoL u dotazníku CFQ-R 14+ ve škále “tělesná hmotnost” nižší u chlapců, než u dívek?

Pomocí Mann-Whitneyho testu bylo zjištěno, že dimenze dotazníku SF-36 i CFQ-R 14+ nejsou závislé na pohlaví ($p > 0,05$). Nelze tedy prokázat, že by se dívky lišily od chlapců z hlediska dimenzí dotazníků.

Tabulka 17 - Porovnání HRQoL dle pohlaví u CFQ-R 14+

Pohlaví	muž (n=18)			žena (n=16)			p-hodnota Mann-Whitney testu
	Med	M	SD	Med	M	SD	
CFQ-R Tělesná zdatnost	89,583	87,037	13,1675	81,25	72,396	28,8625	0,198
CFQ-R Vitalita	66,667	59,722	15,7207	58,333	59,896	20,9096	0,932
CFQ-R Emoce	73,333	75,556	16,4893	80	76,25	15,9571	0,878
CFQ-R Stravování	100	84,568	20,5724	100	85,417	25,8895	0,721
CFQ-R Léčbou působená zátěž	66,667	64,198	13,5041	66,667	61,806	23,6465	0,67
CFQ-R Vnímané zdraví	66,667	69,136	14,0316	77,778	71,528	26,2839	0,297
CFQ-R Sociální	72,222	69,753	15,3892	72,222	74,306	13,4371	0,621
CFQ-R Body image	66,667	64,815	25,3516	66,667	77,083	16,4648	0,144
CFQ-R Role/škola	79,167	79,63	18,7916	75	77,604	15,7288	0,597
CFQ-R Těl. hmotnost	66,667	57,407	42,4811	100	75	41,2759	0,198
CFQ-R Respirační	72,222	68,21	18,4558	69,444	63,194	20,3746	0,528
CFQ-R Zažívání	88,889	83,951	18,7566	88,889	84,722	14,558	0,878

Tabulka 18 - Porovnání HRQoL dle pohlaví u CFQ-R 14+

Pohlaví	muž (n=18)			žena (n=16)			p-hodnota Mann-Whitney testu
	Med	M	SD	Med	M	SD	
SF-36 - PF	95	91,667	9,3934	92,5	85,938	18,3683	0,422
SF-36 - RP	75	72,222	30,7849	87,5	70,313	37,88	0,878
SF-36 - RE	100	85,185	26,1274	100	85,417	32,1311	0,772
SF-36 - VT	62,5	62,222	15,832	60	60,625	22,5	0,772
SF-36 - MH	88	77,778	16,8717	82	78	14,6788	0,851
SF-36 - SF	81,25	81,25	19,2936	93,75	82,031	24,987	0,67
SF-36 - BP	100	89,028	20,3488	85	76,875	26,6536	0,117
SF-36 - GH	52,5	53,889	19,14	45	48,438	21,5034	0,506

5. Klesá dle dat získaných dotazníkem CFQ-R 14+ se zvyšujícím se věkem udávané HRQoL v dimenzích:

- a. emoce;
- b. léčbou působená zátěž;
- c. body image?

Výsledky Kruskal-Wallisova testu neprokazují závislost hodnot HRQoL na věku ($p > 0,05$).

Tabulka 19 - Porovnání HRQoL tří zvolených dimenzí CFQ-R 14+ dle věku

věk	14 (n=6)		15 (n=7)		16 (n=9)		17 (n=12)		p-hodnota Kruskal- Wallis
	Průměr	SD	Průměr	SD	Průměr	SD	Průměr	SD	
CFQ-R Emoce	77,778	10,037	73,333	12,7657	70,37	22,1387	80,556	14,8958	0,607
CFQ-R Léčbou působená zátěž	62,963	5,7378	60,317	16,7984	58,025	19,8589	68,519	23,1296	0,532
CFQ-R Body image	70,37	20,6878	69,841	28,4831	62,963	21,5166	76,852	20,3551	0,498

6. Liší se generický a specifický dotazník ve schopnosti dostatečné diskriminace mezi pacienty s mírným stavem onemocnění nebo s progresí onemocnění?

Pacienti s naměřenými hodnotami FEV1% byli rozděleni do dvou skupin dle stupně postižení plic. Kritérium pro stanovení dělící hranice mezi stupni postižení vychází z interpretačních strategií American Thoracic Society, jež určují standardy testování plicních funkcí. Hranice FEV1% byla stanovena na 61 % (Pellegrino et al., 2005). Ve skupině s mírnějším dopadem onemocnění na respirační soustavu ($FEV1\% \geq 61\%$) se nacházelo 15 jedinců (78,9 %). Ve druhé skupině se nacházeli jedinci, jejichž respirační aparát byl v době administrace zasažen více ($FEV1\% < 61\%$).

Při porovnávání schopnosti dotazníků v otázce diskriminace mezi pacienty dle jejich zdravotního stavu je třeba sledovat, jak dobře dokáže každý z dotazníků predikovat správné zařazení jedinců do jedné ze skupin.

Výsledek diskriminační analýzy dle korelace HRQoL a FEV1%

U dotazníku CFQ-R jsme pomocí diskriminační analýzy schopni predikovat všechny čtyři pacienty v kategorii FEV1% pod 61 % náležitých (predikovaných) hodnot. Úspěšnost rozřazení je tedy 100 %.

Tabulka 20 - Predikované skupiny pomocí CFQ-R 14+

		Predikovaná skupina pomocí CFQ-R		Celkem
		Pod 61	Nad 61	
Kategorie_FEV1	Pod 61	4	0	4
	Nad 61	0	15	15
Celkem		4	15	19

U dotazníku SF-36 není diskriminační funkce zcela dobrá, neboť jeden pacient, který má FEV1% pod 61 % n.h. byl pomocí diskriminační funkce zařazen do skupiny nad 61 % n.h. a jeden pacient, který má FEV1% nad 61 % n.h., byl zařazen do skupiny pod 61 % n.h. Dva pacienti tedy byli zařazení špatně a úspěšnost rozlišení je 89 % (tj. 17/19).

Tabulka 21 - Predikované skupiny pomocí SF-36

		Predikovaná skupina pomocí SF-36		Celkem
		Pod 61	Nad 61	
Kategorie_FEV1	Pod 61	3	1	4
	Nad 61	1	14	15
Celkem		4	15	19

8.2.1 Shrnutí výsledků

1. HRQoL pacientů s rozdílným zdravotním stavem se dle výsledků specifického dotazníku liší v dimenzích tělesné zdatnosti, dýchání, vitality, léčbou působené zátěže, tělesné hmotnosti a dýchání. Dle generického dotazníku se jejich HRQoL liší v dimenzích fyzického fungování (PF), a energie/vitality (VT).
2. Pro posouzení statisticky významné odlišnosti HRQoL hospitalizovaných pacientů od ambulantních pacientů jsme neměli dostatečný počet hospitalizovaných pacientů ($n = 3$). Závěry byly vyvozeny pouze na základě deskriptivní statistiky.
3. Nebylo možné prokázat, že dívky ve zkoumaném vzorku mají nižší hodnoty HRQoL.

4. Navzdory velmi odlišným průměrným hodnotám mezi chlapci a dívkami v doméně tělesná hmotnost nebylo možné statisticky signifikantně prokázat, že HRQoL chlapců ve zkoumaném vzorku je v této dimenzi specifického dotazníku nižší.

5. Závislost hodnot HRQoL na věku nebyla zjištěna.

6. Diskriminační schopnost specifického dotazníku pro rozlišení jedinců s CF s rozdílným zdravotním stavem je lepší (100 %), než tatáž schopnost u generického dotazníku (89 %).

9 Diskuse

Výzkumná studie se zabývala kvalitou života vztaženou ke zdraví adolescentních pacientů s onemocněním cystická fibróza.

V rámci této práce jsme se pravděpodobně jako první v ČR pokusili o porovnání některých psychometrických kvalit v současnosti světově nejvyužívanějšího specifického dotazníku CFQ-R 14+ s dříve užívaným generickým dotazníkem SF-36.

Podarilo se nám prokázat, že specifický dotazník má větší vnitřní konzistenci (koeficient Cronbachova alfa je 0,939 u CFQ-R 14+ oproti 0,906 u dotazníku SF-36) a lépe diskriminuje (100 % oproti 89 %). Zjistili jsme, že specifický dotazník se ve výsledcích zřetelně liší a ve srovnání s generickým dotazníkem měří u dospívajících pacientů s CF přesněji kvalitu života vztaženou k jejich zdraví díky tomu, že od sebe umí lépe odlišit jedince s různě závažným zdravotním stavem. Vzhledem k tomu, že tato práce je dle našich informací první studií, jež širším způsobem uvádí tento nástroj do českého prostředí, věnujeme v diskuzi prostor nejprve aspektům, které se týkají možností jeho využití u českých pacientů.

Použití dotazníku: V zahraničí je tento dotazník obecnou součástí klinických studií. V ČR byl použit zatím pouze u vertexových studií s kauzálními léky a tendence zavádět jej do běžné praxe zatím chybí. Dotazník sice umožňuje přehledně shrnout většinu témat, na která se lékaři běžně zaměřují během zdravotních prohlídek, ale jeho využití brání skutečnost, že na jeho používání zdravotníci nejsou zvyklí a jeho administrace a následné vyhodnocování vyžaduje čas, kterého se v rámci vyšetření nemusí dostávat (Homola, ústní sdělení).

Nabízí se otázka, jakým způsobem by tyto překážky mohl změnit nedávný vývoj elektronické verze dotazníku, kterou je možné administrovat online, na počítači či na mobilním telefonu v domácím prostředí pacienta krátce před plánovaným vyšetřením. Mezi výhody patří, že touto cestou je možné získat automaticky hodnoty pro všechny domény

dotazníku, snižuje možnost výskytu chyb v datech a především minimalizuje čas potřebný pro jejich zadávání a kalkulaci (Solé et al., 2017). Elektronická verze zatím není dostupná v českém jazyce.

Z hlediska zdravotníků může využití dotazníku usnadnit zdravotní péči zejména v situacích seznamování se s novým pacientem nebo pokud pracují s tak velkým množstvím pacientů, že si nemohou pamatovat předchozí průběh jejich obtíží. Někdy lze z dotazníku vysledovat začátek obtíží, které se pacientům špatně sledují, např. nejsou schopni určit, jak dlouho trvá dušnost. (Homola, ústní sdělení).

Zásadním bodem k diskuzi u tohoto dotazníku je otázka interpretace získaných dat. Abbottová et al. (2011) a Gancz et al. (2018) poukazují na absenci konsensu v otázce interpretace skóre u dotazníků CFQ-R, v jehož manuálu této otázce není věnována pozornost. Nejsou zde rozebírány možnosti interpretace pomocí norem, externích kritérií ani podle obsahu odpovědí v jednotlivých položkách. Otázka, co který skóre u příslušné domény či položky znamená pro uvažování o HRQoL v širším kontextu každodenního života konkrétního pacienta a jeho blízkých, je však jednou z nejzásadnějších. Reflektuje skóre konkrétního pacienta změny způsobené průběhem onemocnění, nebo se jedná o hodnoty, jež se běžně vyskytují v rámci zdravé populace a vypovídají spíše o normálním vývoji adolescenta určitého věku a pohlaví? Otázky tohoto druhu jsou často důvodem volby generického nástroje, který díky normám umožňuje srovnávání HRQoL napříč různými populacemi. Nevýhodou generického nástroje ovšem zůstává, že ze své podstaty neposkytuje specifická data vztahující se ke konkrétnímu onemocnění.

Na nepřítomnost norem, na jejichž základě by bylo u specifického dotazníku CFQ-R možné usuzovat na klinicky relevantní potíže dle případných odchylek hodnot v doménách HRQoL od normálního adolescentního vývoje, poukazují např. Santana et al. (2020) a zejména Tiboschová et al. (2011). Autorka na vzorku zdravé populace dětí a adolescentů administrovala nerevidovanou verzi specifického dotazníku CFQ z r. 1997 za účelem získání norem, jež by umožnily optimálnější interpretaci dotazníku při použití u stejně starých pacientů porovnáním se zdravou populací. V žádné z domén CFQ nedosahovaly všichni respondenti maximálních skóre a převážná část (62 % adolescentů ve věku 14 – 20 let) takto vysoko neskóruje u většiny domén. Mediány se pohybovaly od 67 do 100 bodů. Skóre kolem 70 bodů v některých z domén dotazníku nemusí podle Tiboschové et al. (2011) automaticky odrážet skutečnosti související s nemocí, protože se mohou týkat faktorů, jež s ní nesouvisí.

Abbottová et al. (2011) uvádí, že u studií evaluujících léčebné intervence u CF se o zlepšení HRQoL běžně uvažuje, jakmile se nachází statisticky signifikantní zlepšení u jedné domény, ale podle autorky není přesně stanoveno, u kolika domén musí k takovému zlepšení dojít, aby bylo možné tvrdit, že se u pacientů zlepšila kvalita života. Autorka zdůrazňuje, že "...interpretace výsledků by neměla být založena pouze na p - hodnotách, zvláště tehdy, kdy HRQoL představuje pouze sekundární výstup..." studie realizované za jiným účelem, než je měření HRQoL (Abbott et al., 2011, s. 83). Data by měla být popsána a klinická důležitost výzkumných zjištění by měla být diskutována. Výhodou je obeznámenost s konceptem pojmenovaným v odborné literatuře jako minimální klinicky významný rozdíl (minimal clinically important difference - MCID) v širším kontextu onemocnění CF. Koncept MCID se zabývá tím, co pacienti sami u jednotlivých onemocnění považují za zlepšení, které má pro ně význam (McGlothlin & Lewis, 2014). V otázce interpretace MCID u jednotlivců či populací u CF zatím chybí potřebná shoda (Abbott et al., 2011).

Diskuze k výzkumné otázce č. 1: Studie HRQoL u CF zabývající se vztahem mezi zdravotním stavem pacientů a kvalitou jejich života v jednotlivých doménách se při určování závažnosti zdravotního stavu orientují dle některé z proměnných popsaných v kapitole 4 a mnoha dalších klinicky podstatných ukazatelů. S ohledem na podstatu onemocnění bývají nejobvyklejším ukazatelem hodnoty FEV1% a hodnota BMI. Obvyklým přístupem je sledování korelace mezi těmito proměnnými a doménami dotazníků.

V naší studii jsme byli omezeni počtem pacientů, u nichž byly změřeny hodnoty plicního parametru FEV1% (n = 19) a hodnoty BMI (n = 18). Z těchto důvodů jsme posunuli hladinu významnosti na 10 %.

U generického dotazníku se HRQoL pacientů lišilo v dimenzích fyzického fungování (PF), a energie/vitality (VT). K porovnávání této části výsledků s dostupnými studiemi nepřistupujeme, poněvadž dotazník SF-36 v posledních dvou desetiletích u populace s CF již téměř není využíván a výsledné srovnání se staršími studiemi by bylo s ohledem na pokroky v léčbě, jež za tu dobu zdvojnásobily střední délku života (Bray et al., 2017) spíše zavádějící.

U dotazníku CFQ-R byly nalezeny korelace FEV1% s doménami tělesné zdatnosti ($r = 0,522$; $p = 0,022$) a škálou dýchání ($r = 0,440$; $p = 0,060$). Hodnoty BMI korelovaly s doménami tělesné zdatnosti ($r = 0,700$; $p = 0,001$), vitality ($r = 0,498$; $p = 0,035$), léčbou působené zátěže ($r = 0,466$; $p = 0,051$), tělesné hmotnosti ($r = 0,672$; $p = 0,002$) a škálou dýchání ($r = 0,451$; $p = 0,061$).

Je otázkou, jaké vztahy bychom našli, pokud bychom mohli HRQoL pacientů korelovat s klinickými ukazateli deprese. Cronlyová et al. (2019) na vzorku 173 pacientů (průměrný věk 27,4, SD = 9,4) zjistila, že zatímco FEV1% je signifikantním pozitivním prediktorem HRQoL u čtyř domén dotazníku a BMI u dvou, deprese byla signifikantním negativním prediktorem u jedenácti z domén dotazníku CFQ-R 14+.

Ganczová et al. (2018) našla u parametru FEV1% korelaci s doménou tělesné zdatnosti ($r = 0,53$, $p = 0,016$) a s doménou léčebné zátěže ($r = 0,41$, $p = 0,023$). U hodnot BMI našla korelaci s doménami tělesné hmotnosti ($r = 0,43$, $p = 0,016$) a stravování ($r = 0,44$, $p = 0,013$). Studie této autorky se sice parametry vzorku ($n = 31$; 20 mužů a 11 žen; průměrný věk $16,4 \pm 2,3$) z dostupných studií nejvíce blížila parametrům našeho vzorku, nicméně autorka poznamenává, že malá velikost výzkumného vzorku neumožňovala hledání vztahů mezi HRQoL a věkem a je zásadní limitací studie.

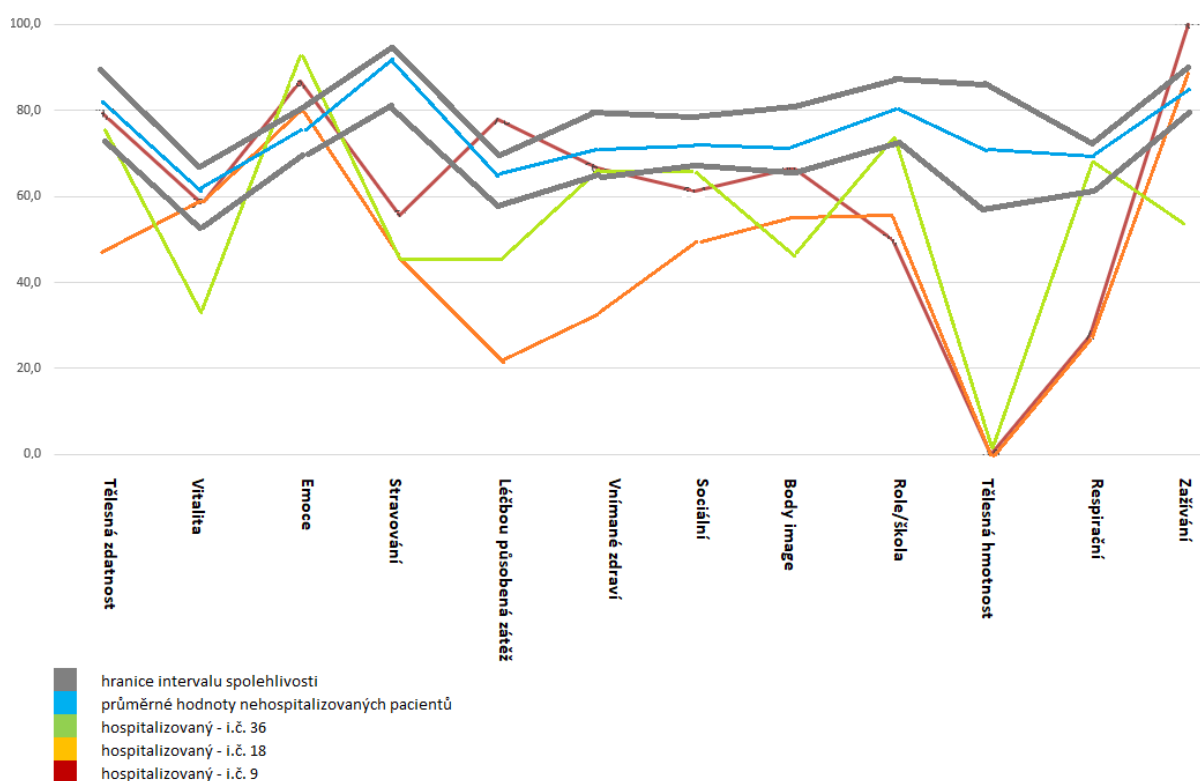
Jiné výzkumy s odlišným věkovým složením výzkumných vzorků nalézaly korelace s dalšími doménami, přičemž nejkonzistentnější shoda mezi nimi u parametru FEV1% bývá v doméně “tělesná zdatnost”. Např. Quittnerová et al. (2012) na velkém populačním vzorku pacientů z USA ($n = 4.679$, z toho muži 52,6 %) průměrného věku 23,5 (SD = 9,6) našla u FEV1% středně silné korelace s doménami “tělesná zdatnost” ($r = 0,51$), “role/škola” ($r = 0,29$), “vitalita” ($r = 0,26$), “vnímané zdraví” ($r = 0,40$), “respirační” ($r = 0,42$), “sociální fungování” ($r = 0,25$), “body image” ($r = 0,29$) a “tělesná hmotnost” ($r = 0,29$). U hodnot BMI zjistila středně silnou korelaci se škálou “body image” ($r = 0,34$) a “tělesná hmotnost” ($r = 0,44$). Autorka dodává, že všeobecně u všech zkoumaných jedinců vyšší skóry HRQoL korelovaly s lepšími výstupy týkajícími se zdravotního stavu pacientů.

Limitace malou velikostí vzorku se ukázala jako zásadní pro možnosti zodpovězení výzkumné otázky č. 2, ve které nás zajímala případná odlišnost v hodnotách HRQoL mezi ambulantními a hospitalizovanými pacienty. Zásadním omezením pro možnosti statistické analýzy je počet hospitalizovaných jedinců ($n = 3$). Dle Abbottové (2009) se s problémem malých výzkumných vzorků při srovnávání hospitalizovaných a ambulantních pacientů potýkají i další studie. Výsledky této otázky tedy slouží spíše pro demonstraci toho, jak je možné uvažovat o výstupech dat ze specifického dotazníku u jednotlivých pacientů, aniž bychom se v rámci designu kvantitativní studie průřezového typu snažili o analýzu jednotlivých odpovědí u položek konkrétního hospitalizovaného jedince.

Tabulka č. 16 (s. 90) zachycuje statistiky ambulantních pacientů (průměr, směrodatnou odchylku a hranice 95% intervalu spolehlivosti). Dále zobrazuje konkrétní hodnoty dimenzí

pro tři hospitalizované, a to v pořadí minimum, medián a maximum. Všechny tyto hodnoty jsme graficky znázornili na grafu č. 5. Hranice IS jsou zde vyznačené silnou šedivou čarou. Průměrné hodnoty HRQoL ambulantních pacientů (modrá linie) se nachází v rámci těchto hranic. Každý z hospitalizovaných pacientů má hodnoty svých skóre vyznačené odlišnou barvou. Z těchto 36 hodnot se celkem 25 skóre pohybuje mimo hranice IS, přičemž 22 (84 %) z těchto 25 hodnot se nachází pod jeho spodní hranicí. Z toho je možné u hospitalizovaných pacientů usuzovat na trend k nižším hodnotám HRQoL v některých doménách, který ovšem z těchto dat není možné statisticky prokázat. Dále je třeba podotknout, že k důvodům, době trvání a průběhu hospitalizace pacientů nemáme žádné relevantní informace, proto se omezujeme na pouhé konstatování umístění jejich hodnot a obecné úvahy o důvodech těchto odchylek zůstávají v čistě teoretické rovině.

Graf 5 - Porovnání průměrných hodnot ambulantních pacientů s hodnotami hospitalizovaných



Konkrétně u domén “stravování” a “tělesná hmotnost” se nacházeli výrazně pod hranicí IS všichni tři pacienti a v doméně “dýchání” se hluboko pod hranicí IS nacházeli dva hospitalizovaní. Vzhledem k obvyklým klinickým důvodům hospitalizací pacientů s CF, jež zpravidla souvisí s funkcemi dýchacího a trávicího aparátu, a jejichž dysfunkce se u CF

vzájemně ovlivňují, nejsou tyto hodnoty překvapivé. Pro vyvozování dalších závěrů však nemáme k dispozici relevantní klinická data.

Pod spodní hranicí IS se u dvou hospitalizovaných nachází rovněž hodnoty domén “léčbou působená zátěž”, “body image” a “role”. Zajímavé je, že v dimenzi “emoce” se dva hospitalizovaní pacienti nachází nad horní hranicí IS a třetí pacient se nachází půl bodu pod ní. Položky této dimenze (7, 8, 12, 31, 33) jsou zaměřené na dobu posledních dvou týdnů z hlediska prožívání obav, pocitu zbytečnosti, smutku, osamělosti a obtížnosti dělání plánů do budoucna. Pro vyvozování konkrétních závěrů je však třeba konstatovat, že i v tomto případě jsme neměli k dispozici klinicky relevantní informace, které by se mohly týkat doby hospitalizace, důvodů, jež k ní vedly, ale i jejích psychosociálních souvislostí, např. kontaktu se zdravotníky, možnostmi návštěv, telefonického kontaktu s vrstevníky a rodinou, případně možností a omezení souvisejících s plněním školních povinností. Proto je možné se pouze dohadovat, co všechno by mohlo stát za tím, že v této doméně hospitalizovaní pacienti naznačují trend k lepšímu skórování v porovnání s ambulantními.

Otázka souvislostí HRQoL a hospitalizace bývá v odborné literatuře zmiňována v souvislosti s otázkou intravenózní léčby plicních exacerbací v domácím léčení (Balaguer & González, 2015; Wolter et al., 1997). Jak domácí léčba, tak hospitalizace přináší objektivní výhody a v longitudinálním výzkumu je možné sledovat jejich dopady na HRQoL pacientů. Abbottová (2009) uvádí, že z několika málo studií tohoto druhu s malými výzkumnými vzorky vyplývá, že se jedná o velmi komplexní problematiku a nalézá pouze jednu studii (Wolter et al., 1997), která by paralelně zkoumala obě varianty této léčby. První skupina pacientů byla propuštěna do domácí péče po 2 - 4 dnech léčby, druhá skupina pacientů pokračovala v léčbě dalších 10 dní. Wolter et al. (1997, s. 900) dospěl k závěru, že skupina podstupující domácí léčbu měla méně narušený rodinný a osobní život i spánkové vzorce, nicméně druhá skupina vykazovala “větší zlepšení v některých aspektech kvality života”, aniž by blíže specifikoval, jakým způsobem bylo přistoupeno k jejímu měření.

Balaguer a González (2015, s. 7) zkoumali dostupnou literaturu k tomuto tématu a dospěli k závěru, že “...současné důkazy jsou příliš omezené pro vytváření závěrů pro praxi”, nicméně podle autorů se z nich dá odhadovat, že z krátkodobého hlediska je domácí léčba spojena s menší mírou narušení sociální oblasti, nemá nepříznivé následky a rozhodnutí ji podstoupit by měl činit dostatečně informovaný pacient v součinnosti s odpovídajícími ambulantními centry.

Předchozí dvě zmiňované studie byly longitudinálního designu, který má při zkoumání této otázky větší smysl. Přesto se nám podařilo v odborné literatuře dohledat jednu studii

průřezového typu. Hegarty et al. (2009) v na vzorku 33 australských pacientů ve věku 6 - 18 let porovnával HRQoL hospitalizovaných ($n = 15$) a ambulantních ($n = 18$). Z tohoto vzorku spadalo 11 jedinců (z toho 7 chlapců) do věkové kategorie 14 - 18 let a vyplňovali dotazník CFQ-R 14+. U věkové skupiny 6 - 13 let našel signifikantně odlišné výsledky pouze v doméně “respirační”, ve které hospitalizovaní pacienti měli nižší HRQoL. Nízký počet jedinců ve starší věkové skupině znemožňoval srovnání tohoto parametru.

Ve třetí a čtvrté výzkumné otázce jsme zkoumali vztah mezi hodnotami HRQoL a pohlavím. Na základě získaných hodnot jsme nedokázali prokázat, že by se HRQoL dívek statisticky významně lišilo od HRQoL chlapců, což může být způsobené malou velikostí výzkumného vzorku. Dokonce i v dimenzi “tělesná hmotnost”, ve které nacházíme největší rozdíl mezi průměry obou pohlaví (chlapci 66,6; dívky 75,0) jsme nemohli prokázat statisticky signifikantní odlišnost, což bylo do značné míry způsobeno tím, že tato doména má zhruba dvojnásobnou směrodatnou odchylku (42,48 chlapci, 41,27 dívky), než mají ostatní domény.

O odlišném vnímání HRQoL se v odborné literatuře hovoří též u zdravé populace. Např. Tiboschová et al. (2011) ve výše zmíněné dánské studii zjistila, že zdraví chlapci ve věku 14 - 20 let udávali oproti zdravým ženám stejného věku lepší kvalitu života v doménách “fyzické fungování”, “vnímané zdraví”, “stravování” a “emoční fungování” u starší verze dotazníku CFQ. Zdravé adolescentní dívky hůře vnímaly své zdraví a udávaly více somatických potíží oproti chlapcům. S rostoucím věkem u obou pohlaví narůstala problematičnost body image.

Rozdíly mezi pohlavími na základě naměřených hodnot HRQoL však udává i literatura zaměřená na pacienty s CF. Z dalších studií zaměřených výhradně na adolescentní populaci je možné jmenovat studii Arington-Sandersové et al. (2006) která ke zkoumání HRQoL 98 pacientů ve věku 10 - 18 let použila generický dotazník Child Health Questionnaire (CHQ). Pacientky ženského pohlaví měly nižší HRQoL u 11 ze 12 domén tohoto dotazníku. Tento rozdíl mezi pohlavími platil navzdory shodným hodnotám klinických zdravotních ukazatelů. Ganczová et al. (2018) u adolescentní populace rovněž nezjistila závislost dimenzí HRQoL na pohlaví a domnívá se, že to může být způsobené malou velikostí výzkumného vzorku.

Podle Cronlyové et al. (2019) je pohlaví signifikantním prediktorem v doménách “body image”, “tělesná hmotnost”, u které muži uvádí nižší hodnoty HRQoL. Quittnerová et al. (2012) nachází tutéž odlišnost u obou domén, přičemž uvádí, že ve všech ostatních doménách uváděli muži vyšší hodnoty HRQoL. Brayová et al. (2017) uvádí, že podobná

zjištění v těchto doménách je třeba dát do kontextu se skutečností, že CF většině jedinců do jisté míry brání snadnému přibírání na váze. Vyšší hodnoty HRQoL u dvou výše zmíněných škál je podle autorky možné vysvětlit tak, že s ohledem na sociální tlaky preferující štíhlost jsou ženy spokojenější se svými tělesnými proporcemi, zatímco chlapci se cítí touto skutečností limitováni v nabírání svalové hmoty, v důsledku čehož se cítí méně maskulinní. Cronlyová et al. (2019) dále nalézají signifikantní rozdíl mezi pohlavími v doméně “tělesná zdatnost”, u které uvádějí muži lepší hodnoty. To je možné dát do souvislosti se skutečnostmi, jež se týkají zejména rozdílů mezi pohlavími v postupném zhoršování funkce plic a ve střední délce života. Odborné zdroje (Bray et al., 2017; Quittnerová et al., 2012) uvádí, že u žen dochází ke zhoršování plicních funkcí rychleji a v průměru se dožívají o čtyři roky méně, než muži. Etiologie genderových rozdílů není podle Brayové et al. (2017) ještě zcela jasná, podle autorky je však v klinické praxi vhodné ji brát v potaz a v rámci intervencí ženy motivovat k těm fyzickým aktivitám, které mají pozitivní dopad na fyzické funkce.

V otázce č. 5 jsme zjišťovali, zda jsou hodnoty HRQoL v dimenzích “emoce”, “léčebná zátěž” a “body image” závislé na věku. Výzkumná otázka vychází ze zjištění, která publikoval Hegarty et al. (2009), z nichž vyplývá, že hodnoty HRQoL u těchto domén mají během dospívání se stoupajícím věkem klesající tendenci. V naší studii se závislost dimenzí specifického dotazníku na pohlaví nepodařilo statisticky prokázat a z tabulky č.19 (s. 92) nelze u žádné z domén vypozařovat ani žádný přesvědčivý trend. Je možné, že svou roli hraje velikost zkoumané populace, která se v rámci věkových kohort pohybovala od šesti do dvanácti jedinců.

Tiboschová et al. (2011) našla u vzorku dánských dětí a adolescentů při rostoucím věku mírně klesající tendenci hodnot HRQoL. V otázce vztahu mezi věkem a HRQoL pacientů s CF je možné se v odborné literatuře setkat s rozdílnými tvrzeními. Cronlyová et al. (2019) nezjistila, že by věk byl statisticky významným prediktorem HRQoL. Stejný závěr uvádí i studie Arrington-Sandersové et al. (2006). Groeneveldová et al. (2012) však ve studii vzorku 28 dětí ve věku 6 - 17 let uvádí, že věk a pohlaví jsou silnějšími prediktory HRQoL než hodnoty týkající se stavu výživy nebo tělesné zdatnosti. Hodnoty HRQoL v doméně “body image” podle autorky klesaly s rostoucím věkem. Autoři to zdůvodňují tím, že mladší děti s CF si tolik neuvědomují svou odlišnost od zdravých vrstevníků, ale v rámci přirozeného rozvoje během dospívání si své odlišnosti začínají více uvědomovat a jsou s nimi méně spokojené. Je však otázkou, zda se tyto změny směrem k narůstající nespokojenosti v této doméně netýkají stejnou měrou i zdravé populace adolescentů (Tibosch et al., 2011).

Michelová et al. (2009) v průřezové studii u vzorku evropských dětí z běžné populace ve věku 8 - 18 let ($n = 21.590$) došla ke zjištění, že v mladším věku nejsou rozdíly v HRQoL mezi pohlavími signifikantní, ale s rostoucím věkem zřetelně klesají hodnoty HRQoL, u dívek rychleji než u chlapců.

Někteří autoři nachází klesající tendenci v hodnotách HRQoL i v pozdějším věku. Klijn et al. (2004) při zkoumání adolescentů a dospělých s CF zjistil, že oproti dospělým adolescenti uváděli vyšší HRQoL v doménách “body image”, “fyzické fungování”, “vitalita”, “léčebná zátěž”, “respirační d.” a “vnímané zdraví”. Abbottová et al. (2015) v longitudinální studii pacientů ve věku 14 - 48 let dochází ke zjištění, že vzrůstající věk, plicní funkce a transplantace patří mezi důležité prediktory u mnoha domén HRQoL a nárůst věku o deset let je spojený s 3,0 - 5,0% poklesem v doméně “fyzická zdatnost”.

Nejdůležitější výzkumné zjištění naší studie, jež se týká šesté výzkumné otázky, jsme zmínili již na začátku diskuze. Specifický dotazník od sebe dokázal lépe odlišit jedince s rozdílným zdravotním stavem a do skupin s různě závažným stavem postižení plic (mírná a střední závažnost) správně rozřadil 100 % jedinců, zatímco generický dotazník zařadil dva jedince špatně, správně odlišeno bylo pouze 89 %.

Naše výsledky korespondují se studií, kterou realizovala Cebriánová et al. (2010). I podle této autorky dotazník CFQ-R lépe diferencoval mezi respondenty z hlediska závažnosti jejich zdravotního stavu. Tyto skutečnosti jsou v souladu s podrobnějšími zjištěními z validizační studie anglické verze SF-36 (Gee et al., 2002). Zde se dospělo k závěrům, že u adolescentní a dospělé populace pacientů s CF dotazník sice vyhovuje z hlediska struktury domén, avšak díky efektům stropu (kde více než 15 % populace dosahuje nejvyššího skóru) u některých domén ztrácí diskriminační schopnost u jedinců s mírným stupněm zdravotních omezení. Diskriminační schopnost dotazníku CFQ-R 14+ byla zjišťována rovněž ve validizační studii dánské verze (Bregnballe et al., 2008) a došla k závěrům, že úroveň diskriminační schopnosti dotazníku je na dobré úrovni. Většina odpovědí ve většině škál se nacházela ve středních částech a žádná z nich nevykazovala efekt podlahy (více než 15 % odpovědí se nachází v minimálním skóru), nicméně autorka nachází efekt stropu u škál fyzického fungování, limitace v rolích, body image, stravování a tělesné hmotnosti, ve kterých maximálního skóru dosahovalo 19,8 - 62,8 % účastníků. Jak je vidět z grafu č. 3 (s. 85) v naší studii je možné o efektu stropu hovořit u dimenzí stravování a tělesná hmotnost.

Limitace studie: Množství studií zaměřených na HRQoL u CF je limitované především vzácností onemocnění, jež má vliv na velikost a složení výzkumných vzorků. Abbottová et al. (2011) poukazuje na skutečnost, že s ohledem na malou populaci pacientů se v rámci jedné studie často přistupuje ke srovnávání věkových skupin zkoumaných odlišnými dotazníky, což není metodologicky správné a limituje to případnou komparaci s dalšími studiemi. Limitací pro případná srovnání výsledků je i omezené množství studií, jež by byly zaměřené výhradně na adolescentní populaci.

Souhrnně je třeba konstatovat, že malá velikost výzkumného souboru se promítala do všech výzkumných otázek této závěrečné práce. Je pravděpodobné, že tento aspekt hrál roli již v rozložení některých dat, u nichž jsme díky absenci normálního rozložení byli nuceni přistoupit k použití neparametrických testů, se kterými je spojeno obtížnější prokazování statistické významnosti. U otázek, kde velikost porovnávaných skupin nepřesahovala tři jedince, jsme nemohli přistoupit k některým z možností statistického testování.

Při interpretaci výsledků je proto u všech otázek vhodné zohlednit vyšší pravděpodobnost jejich možného zkreslení náhodným výskytem extrémních hodnot v položkách či doménách obou dotazníků. Obzvláště patrné je toto omezení u výzkumných otázek č. 3 a 4, jež se týkaly genderových rozdílů, kde polovina věkových kohort obou pohlaví byla tvořena pouze třemi jedinci. U otázky č. 2 čítala skupina hospitalizovaných rovněž tři pacienty a v první a šesté jsme mohli vycházet pouze z dat získaných u devatenácti pacientů s naměřenou hodnotou FEV1% a osmnácti pacientů s naměřenou hodnotou BMI. Kladné stránky výzkumného vzorku představují relativně velké zastoupení celkové populace (44,2 %) a zastoupení jednotlivých pohlaví, jež bylo poměrně vyrovnané (16 dívek a 18 chlapců) a blízké poměru v celkové populaci v ČR (42 dívek a 35 chlapců).

Limitací výzkumu je rovněž způsob výběru jedinců do vzorku, neboť statistické metody předpokládají náhodný výběr. My jsme využili kriteriální způsob výběru jedinců, což může patřit k proměnným, jež naše výsledky zkreslují. Další takovou proměnnou může být forma sběru dat. S ohledem na časové a organizační možnosti CF centra a pacientů jsme byli nuceni k administraci, kterou umožnily podmínky obvyklé ve zdravotnických zařízeních v ČR. S jedním respondentem byly dotazníky administrovány v nevyhovujícím prostředí nemocniční čekárny na chodbě před CF Centrem. Přibližně třetinu respondentů se podařilo zastihnout až v průběhu série klinických vyšetření, čímž mohli být ovlivněni ve svých odpovědích na některé položky dotazníků. U malé části respondentů byl administraci dotazníků přítomen některý z rodičů. Jeden z hospitalizovaných pacientů byl vyrušen pokusem o vystoupení dvou zdravotních klaunů.

Další výzkumné úsilí by v otázce HRQoL českých pacientů mohlo směřovat k validizaci specifického nástroje, který slouží k měření tohoto konceptu. U dotazníku CFQ-R dosud žádná z věkových variant v ČR neprošla procesem validizace. Vzhledem k tomu, že coby světově nejpoužívanější specifický nástroj nabízí nejširší možnosti pro případné srovnávání studií HRQoL u CF se zahraničními studiemi, bylo by na místě zvážit možné přínosy jeho validizace a následného využívání v praxi. Zajímavým přínosem by mohla být především validizace elektronické verze dotazníků.

Případná validizace obnáší kromě organizačních a koordinačních záležitostí v CF centrech především náležitou statistickou analýzu dat od takového počtu respondentů a v takové kvalitě, jež by umožnila zjišťování vnitřní konzistence dotazníků, konkurenční validity, prediktivní validity a reprodukovatelnost výsledků. Vnitřní konzistence je zjišťována výpočtem Cronbachova alfa, konkurenční validita je zjišťována pomocí Spearmanova korelačního koeficientu pro zjištění vztahu mezi doménami a každou z klinických proměnných, které se výzkumníci rozhodnou využít, např. spirometrické hodnoty, plicní exacerbace, antropometrické proměnné, absorpce tuků ve fekáliích aj. (Oliveira et al., 2010). Prediktivní validitu je možné zjišťovat ověřením schopnosti dotazníku diskriminovat mezi různými stupni závažnosti onemocnění pomocí statistické analýzy některé z výše uvedených klinických hodnot a reproduktibilitu je třeba ověřit pomocí test-retestové reliability, u které se počítá Spearmanův koeficient pro domény dotazníku při opakovaném testování (Bregnballe et al., 2008).

Je třeba neopomenout nutnost dodržení pravidla, že administraci dotazníku je nutné realizovat před započítáním jakéhokoli vyšetření či konzultace se zdravotníky, v opačném případě je třeba počítat s možností nežádoucího ovlivnění výsledků.

Dalším krokem by mohlo být vytvoření norem specifického dotazníku po vzoru Tiboschové et al. (2011). V takovém případě by bylo nutné vyjmout z dotazníku položky týkající se domény léčebná zátěž a nástroj administrovat na přiměřeně velkém a dostatečně reprezentativním vzorku české populace dětí, adolescentů a dospělých. Výsledné normy by podstatně rozšířily možnosti interpretace dat získaných nástrojem CFQ-R u českých pacientů s CF, díky čemuž by bylo potenciálně možné zvýšit úroveň terapeutických intervencí u pacientů, včetně psychosociálních.

Zajímavým počinem, který by pravděpodobně úzce souvisel s HRQoL českých pacientů s CF, shledáváme případné zavedení screeningových nástrojů, jimiž by se zjišťovala přítomnost depresivních či úzkostných symptomů u pacientů a jejich rodinných příslušníků. S ohledem na skutečnosti uvedené v kapitole 4. je možné se domnívat, že následkem takového

kroku by bylo včasnější zachycení těchto potíží u pacientů i jejich blízkých. Díky tomu by mohlo dojít ke zlepšení adherence pacientů k léčbě i ke zlepšení kvality jejich života (Hodková, ústní sdělení).

Závěr

Práce přináší souhrn informací o HRQoL u dospívajících pacientů s velmi vzácným onemocněním CF a uvádí do českého prostředí dotazník měřící tento koncept specificky u tohoto onemocnění.

Po krátkém uvedení do vývojové problematiky dospívání jsem přiblížil komplexní problematiku chronických onemocnění dospívajících z hlediska adolescentní medicíny a klinické psychologie. Podrobněji jsem rozebral aspekty zátěže a omezení, které pro dospívajícího a jeho blízké představuje chronická nemoc a její management. Stranou nezůstal ani vývojový aspekt, do kterého může chronické onemocnění významným způsobem zasahovat a zvýšit riziko stigmatizace, sociální izolace a další psychosociální rizika.

Co se týče konceptu HRQoL, stručně jsem nastínil historické kontexty, ze kterých vzešly četné definice, konceptualizace a především nástroje, které jej měří. Popsal jsem některá pojetí HRQoL specifická pro dospívající pacienty s chronickým onemocněním a dotkl jsem se specifík měření tohoto konceptu u této populace.

Popsal jsem specifika onemocnění CF včetně toho, jak rozsáhlá omezení přináší pacientům i jejich blízkým a jak může zasahovat do kvality života všech zúčastněných. Pojednal jsem rovněž o psychosociálních intervencích, jež cílí na pacienty, jejich rodiny i širší sociální okolí.

Ve výzkumné části jsem studoval HRQoL vzorku 34 dospívajících pacientů za použití celosvětově nejpoužívanějšího specifického nástroje měření HRQoL u pacientů s CF. Porovnal jsem jej s dříve užívaným generickým dotazníkem z hlediska schopnosti diskriminace pacientů s různým stupněm závažnosti onemocnění. Též jsem uchopil některé z výzkumných otázek, které si přede mnou kladli výzkumníci v zahraničí, a zkoumal jsem, jak se tato problematika jeví u vzorku českých pacientů ve věku 14 - 17 let. Došel jsem ke zjištění, že specifický dotazník CFQ-R 14+ je schopen správně zařadit 100 % pacientů a měří v tomto ohledu přesněji, než generický dotazník SF-36, čímž potvrzuji závěry některých zahraničních studií.

Seznam použité literatury

Abbott J. (2009). Health-related quality of life measurement in cystic fibrosis: advances and limitations. *Chronic respiratory disease*, 6(1), 31–41.

<https://doi.org/10.1177/1479972308098159>

Abbott, J., Dodd, M., Gee, L., & Webb, K. (2001). Ways of coping with cystic fibrosis: implications for treatment adherence. *Disability and rehabilitation*, 23(8), 315–324.

<https://doi.org/10.1080/09638280010004171>

Abbott, J., Hart, A., Havermans, T., Matossian, A., Goldbeck, L., Barreto, C., Bergsten-Brucefors, A., Besier, T., Catastini, P., Lupi, F., & Staab, D. (2011). Measuring health-related quality of life in clinical trials in cystic fibrosis. *Journal of cystic fibrosis : official journal of the European Cystic Fibrosis Society*, 10 (2), 82–85. [https://doi.org/10.1016/S1569-1993\(11\)60013-1](https://doi.org/10.1016/S1569-1993(11)60013-1)

Abbott, J., Havermans, T., Jarvholm, S., Landau, E., Prins, Y., Smrekar, U., Staab, D., Verity, L., Verkleij, M., & ECFS Mental Health Working Group (2019). Mental Health screening in cystic fibrosis centres across Europe. *Journal of cystic fibrosis : official journal of the European Cystic Fibrosis Society*, 18(2), 299–303. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2018.09.003>

Abbott, J., Morton, A. M., Hurley, M. A., & Conway, S. P. (2015). Longitudinal impact of demographic and clinical variables on health-related quality of life in cystic fibrosis. *BMJ open*, 5(5), e007418. <https://doi.org/10.1136/bmjopen-2014-007418>

Adolescence. (n.d.) World health organisation. Retrieved May 21, 2021, from https://www.who.int/maternal_child_adolescent/epidemiology/adolescence/en/

Adolescent Demographics. (2019, October 27). UNICEF DATA. <https://data.unicef.org/topic/adolescents/demographics/>

Adolescent health. (2019, July 18 a). World Health Organisation. <https://www.who.int/southeastasia/health-topics/adolescent-health>

- Ahmad, F. B., & Anderson, R. N. (2021). The Leading Causes of Death in the US for 2020. *JAMA*, 325(18), 1829–1830. <https://doi.org/10.1001/jama.2021.5469>
- Alderman, E. M., Rieder, J., & Cohen, M. I. (2003). The history of adolescent medicine. *Pediatric research*, 54(1), 137–147. <https://doi.org/10.1203/01.PDR.0000069697.17980.7C>
- Alexandra L. Quittner, A.L., Modi, A. & Cruz, I. (2008). Systematic review of health-related quality of life measures for children with respiratory conditions. *Paediatric Respiratory Reviews*, 9(3), 0–232. <https://doi.org/10.1016/j.prrv.2008.05.003>
- Llorente, A. R. P., Bousoño García, C., & Díaz Martín, J. J. (2008). Treatment compliance in children and adults with cystic fibrosis. *Journal of cystic fibrosis : official journal of the European Cystic Fibrosis Society*, 7(5), 359–367. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2008.01.003>
- Arnett, J. J. (2000). Emerging adulthood: A theory of development from the late teens through the twenties: A theory of development from the late teens through the twenties. *American Psychologist*, 55(5), 469–480. <https://doi.org/10.1037/0003-066X.55.5.469>
- Arrington-Sanders, R., Yi, M. S., Tsevat, J., Wilmott, R. W., Mrus, J. M., & Britto, M. T. (2006). Gender differences in health-related quality of life of adolescents with cystic fibrosis. *Health and quality of life outcomes*, 4, 5. <https://doi.org/10.1186/1477-7525-4-5>
- Baičiová, V. (2014, 18. červenec). *Nádorová onemocnění u dospívajících*. Česká onkologická společnost České lékařské společnosti J. E. Purkyně. <https://www.linkos.cz/pacient-a-rodina/lecba/vekova-specifika/nadorova-onemocneni-u-dospivajicich/>
- Bakas, T., McLennon, S. M., Carpenter, J. S., Buelow, J. M., Otte, J. L., Hanna, K. M., Ellett, M. L., Hadler, K. A., & Welch, J. L. (2012). Systematic review of health-related quality of life models. *Health and quality of life outcomes*, 10, 134. <https://doi.org/10.1186/1477-7525-10-134>

Balaguer, A., & González de Dios, J. (2015). Home versus hospital intravenous antibiotic therapy for cystic fibrosis. *The Cochrane database of systematic reviews*, 2015(12), CD001917. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD001917.pub4>

Bartošová, J., Zemková, D., Holubová, A., Gaillyová, R., Valášková, I., Holčíková, A., Malá, M. & Skalická, V. (2019). Novorozenecký screening cystické fibrózy a diagnostika CFSPID. *Česko-slovenská pediatrie*, 74(7), 381-386.

Bearinger, L. H., & Gephart, J. (1993). Interdisciplinary education in adolescent health. *Journal of paediatrics and child health*, 29 (1), 10–15. <https://doi.org/10.1111/j.1440-1754.1993.tb02253.x>

Beaune, L., Forest, C. & Keith, T. (2004). *Adolescents' perspectives on living and growing up with Treacher Collins Syndrome: a qualitative study*. Cleft Palate-Craniofacial Journal, 41(4), 343–350.

Beresford, B. A., & Sloper, P. (2003). Chronically ill adolescents' experiences of communicating with doctors: A qualitative study. *Journal of Adolescent Health*, 33(3), 172-179. [https://doi.org/10.1016/S1054-139X\(03\)00047-8](https://doi.org/10.1016/S1054-139X(03)00047-8)

Besier, T., & Goldbeck, L. (2011). Anxiety and depression in adolescents with CF and their caregivers. *Journal of cystic fibrosis : official journal of the European Cystic Fibrosis Society*, 10(6), 435–442. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2011.06.012>

Blake K., Davis V. (2011). *Adolescent medicine*. In Marc Dante K. J., Kliegman R. M., Jenson H. B., et al. (Eds.), *Nelson essentials of pediatrics* (6th ed.), (pp. 265 - 283)

Blum, R. (1997). Sexual health contraceptive needs of adolescents with chronic conditions. *Archives of Pediatrics and Adolescent Medicine*, 1997(151), 290–97.

Boice MM. (1998). Chronic illness in adolescence. *Adolescence. Winter*, 33(132). s.927-39.

Borschuk, A. P., Everhart, R. S., Eakin, M. N., Rand-Giovannetti, D., Borrelli, B., & Riekert, K. A. (2016). Disease disclosure in individuals with cystic fibrosis: Association with

psychosocial and health outcomes. *Journal of cystic fibrosis : official journal of the European Cystic Fibrosis Society*, 15(5), 696–702. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2016.02.011>

Boucher, R. C. (2015). Underlying concepts of the pathophysiology of cystic fibrosis in the sweat gland, GI tract, and lung (s. 71–84). In Bush, A., Bilton, D., & Hodson, M. (Eds.), *Hodson and Geddes' Cystic Fibrosis* (4th ed.). CRC Press.

Braithwaite, M., Clarke, D., Sofianopoulos, S., Dooley, M., Liew, D., Poole, S., Williams, E., Wilson, J.W. & Finlayson, F. (2011). Personality, psychosocial factors and illness effect on adherence behaviour in cystic fibrosis (CF). *Journal of Cystic Fibrosis* 10(1), s92. [https://doi.org/10.1016/S1569-1993\(11\)60375-5](https://doi.org/10.1016/S1569-1993(11)60375-5)

Bravender T. (2016). The foundations of interdisciplinary fellowship training in adolescent medicine in the United States. *International journal of adolescent medicine and health*, 28(3), 263–267. <https://doi.org/10.1515/ijamh-2016-5007>

Bray, L. A., Ladores, S. & Vance, D. E. (2017). Gender differences in health-related quality of life in cystic fibrosis: A concept analysis. *Journal of nursing doctoral students scholarship*, 5(1).

Bregnballe, V., Thastum, M., Lund, L. D., Hansen, C. R., Preissler, T., & Schiøtz, P. O. (2008). Validation of the Danish version of the revised cystic fibrosis quality of life questionnaire in adolescents and adults (CFQ-R14+). *Journal of cystic fibrosis : official journal of the European Cystic Fibrosis Society*, 7(6), 531–536. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2008.06.006>

Britto, M. T., Kotagal, U. R., Hornung, R. W., Atherton, H. D., Tsevat, J., & Wilmott, R. W. (2002). Impact of recent pulmonary exacerbations on quality of life in patients with cystic fibrosis. *Chest*, 121(1), 64–72. <https://doi.org/10.1378/chest.121.1.64>

Burns JJ, Sadof M, Kamat D. The adolescent with a chronic illness. *Pediatr Ann*. 2006 Mar;35(3):206-10, 214-6. <https://doi.org/10.3928/0090-4481-20060301-14>

Bynum, B. (2015). A history of chronic diseases. *The Lancet*, 385(9963), 105-106.
[https://doi.org/10.1016/s0140-6736\(15\)60007-1](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(15)60007-1)

Catastini, P., Gori, S., Martellacci, A., De Masi, S. & Braggion, C. (2011). Emotional condition in the family of child and adolescent cystic fibrosis (CF) patients. *Journal of Cystic Fibrosis* 10(1), 92 [https://doi.org/10.1016/S1569-1993\(11\)60374-3](https://doi.org/10.1016/S1569-1993(11)60374-3)

Cebrián, M., Solé, A., Ansótegui, E., Pastor, A., Pastor, S., Peiró, S. & Peña, M. (2010). Comparative study of three health related quality of life instruments in cystic fibrosis patients. *Journal of cystic fibrosis*, 9(1), 99. [https://doi.org/10.1016/S1569-1993\(10\)60382-7](https://doi.org/10.1016/S1569-1993(10)60382-7)

Co je cystická fibróza - vše o nemoci. (2021, February 23). Klub cystické fibrózy.
<https://klubcf.cz/o-cysticke-fibroze/o-nemoci/co-je-cysticka-fibroza/>

Cronly, J. A., Duff, A. J., Riekert, K. A., Fitzgerald, A. P., Perry, I. J., Lehane, E. A., Horgan, A., Howe, B. A., Ni Chroinin, M., & Savage, E. (2019). Health-Related Quality of Life in Adolescents and Adults With Cystic Fibrosis: Physical and Mental Health Predictors. *Respiratory care*, 64(4), 406–415. <https://doi.org/10.4187/respcare.06356>

Crowley E., Brown C.D. (2020) Sexual and Reproductive Health in Cystic Fibrosis. In: Davis S., Rosenfeld M., Chmiel J. (eds) Cystic Fibrosis. Respiratory Medicine. Humana, Cham.
https://doi.org/10.1007/978-3-030-42382-7_20

Cystic fibrosis Canada. (2021). *Annual Data Report compiled by Canadian Cystic Fibrosis Registry finds progress is being made, but there is still further to go.*
<https://www.cysticfibrosis.ca/news/annual-data-report-compiled-by-canadian-cystic-fibrosis-registry-finds-progress-is-being-made-but-there-is-still-further-to-go>

Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised (CFQ-R). (n.d.). Proqolid. Retrieved July 15, 2021, from <https://eprovide.mapi-trust.org/instruments/cystic-fibrosis-questionnaire-revised>

Český registr cystické fibrózy. *Statistika.* (n.d.) <https://cfregistr.cz/statistika/>

Daily routine. (2019, August 3). Cystic-Fibrosis.Com. <https://cystic-fibrosis.com/daily-routine>

De Boeck, K. (2015). Introduction: From the discovery of the CFTR gene in 1989 through to 2014. In Bush, A., Bilton, D., & Hodson, M. (Eds.), *Hodson and Geddes' Cystic Fibrosis* (4th ed.) (s. 3–17). CRC Press.

Definition of youth. (n.d.). UNDESA. <https://www.un.org/esa/socdev/documents/youth/fact-sheets/youth-definition.pdf>

Dijkers M. (1997). Quality of life after spinal cord injury: a meta analysis of the effects of disablement components. *Spinal cord*, 35(12), 829–840. <https://doi.org/10.1038/sj.sc.3100571>

Dijkers M. (2007). "What's in a name?" The indiscriminate use of the "Quality of life" label, and the need to bring about clarity in conceptualizations. *International journal of nursing studies*, 44(1), 153–155. <https://doi.org/10.1016/j.ijnurstu.2006.07.016>

Drotar, D. (2006). Theoretical models and frameworks for psychological intervention. In D. Drotar (Ed.), *Psychological interventions in childhood chronic illness* (pp. 33–55). American Psychological Association.

Dřevínek, P. (2017). Hlavní pravidla hygienického režimu v CF centrech i mimo ně: přečti si a domaluj obrázky. Praha. <https://klubcf.cz/wp-content/uploads/2020/12/Hygienicky%CC%81-rez%CC%8Cim-pro-pacienty.pdf>

Eakin, M. N., & Riekert, K. A. (2013). The impact of medication adherence on lung health outcomes in cystic fibrosis. *Current opinion in pulmonary medicine*, 19(6), 687–691. <https://doi.org/10.1097/MCP.0b013e3283659f45>

Eiser, C., Cotter, I., Oades, P., Seamark, D., & Smith, R. (1999). Health-related quality-of-life measures for children. *International journal of cancer*. 12(1), 87–90. [https://doi.org/10.1002/\(sici\)1097-0215\(1999\)83:12+<87::aid-ijc16>3.0.co;2-o](https://doi.org/10.1002/(sici)1097-0215(1999)83:12+<87::aid-ijc16>3.0.co;2-o)

Eiser, C., & Morse, R. (2001). A review of measures of quality of life for children with chronic illness. *Archives of disease in childhood*, 84(3), 205–211. <https://doi.org/10.1136/adc.84.3.205>

Engelen, M. M.; Knoll, J. L.; Rabsztyń, P. R. I., Maas-van Schaaijk, N. M.; Van Gaal, B. G. I. (2020). Sexual Health Communication Between Healthcare Professionals and Adolescents with Chronic Conditions in Western Countries: An Integrative Review. *Sexuality & Disability*, 38(2), 191-216. <https://doi.org/10.1007/s11195-019-09597-0>

Evan, E. (2013). A Qualitative Approach to Understanding Quality of Life in Pediatric Palliative Care. *Journal of Palliative Care & Medicine*, 01(1). <https://doi.org/10.4172/2165-7386.s1-005>

Farquhar, M. (1995). Definitions of quality of life: a taxonomy. *Journal of Advanced nursing*, 22(3), 502–508. <https://doi.org/10.1046/j.1365-2648.1995.22030502.x>

Farrell, P. M., Rosenstein, B. J., White, T. B., Accurso, F. J., Castellani, C., Cutting, G. R., Durie, P. R., LeGrys, V. A., Massie, J., Parad, R. B., Rock, M. J., & Campbell, P. W. (2008). Guidelines for Diagnosis of Cystic Fibrosis in Newborns through Older Adults: Cystic Fibrosis Foundation Consensus Report. *The Journal of Pediatrics*, 153(2), 4–14. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2008.05.005>

Fernandes, J. (2017, January 11). *Annual Rate of Hospitalization, In-Hospital Deaths Up in US, Study Finds. Cystic Fibrosis News Today*. <https://cysticfibrosisnewstoday.com/2017/01/11/united-states-cystic-fibrosis-hospitalization-in-hospital-death-rates-increase-study-finds/>

Field C., Duchoslav R. (2009) Family Influence on Adolescent Treatment Outcomes. In: O'Donohue W. (eds) *Behavioral Approaches to Chronic Disease in Adolescence*. Springer, New York, NY. https://doi.org/10.1007/978-0-387-87687-0_5

Filbrun A.G., Lahiri T., Ren C.L. (2016a) Clinical Features and Complications of Cystic Fibrosis. In: *Handbook of Cystic Fibrosis*. Adis, Cham. https://doi.org/10.1007/978-3-319-32504-0_3

Filbrun A.G., Lahiri T., Ren C.L. (2016b) Diagnosis of Cystic Fibrosis. In: Handbook of Cystic Fibrosis. Adis, Cham. https://doi.org/10.1007/978-3-319-32504-0_4

Filbrun A.G., Lahiri T., Ren C.L. (2016c) Treatment of Cystic Fibrosis. In: *Handbook of Cystic Fibrosis*. Adis, Cham. https://doi.org/10.1007/978-3-319-32504-0_6

Frisén A. (2007). Measuring health-related quality of life in adolescence. *Acta paediatrica (Oslo, Norway : 1992)*, 96(7), 963–968. <https://doi.org/10.1111/j.1651-2227.2007.00333.x>

Gaillyová, R., Fajkusová, L., Makaturová, E., Kašíková, K. & Valášková, I. (2014). Prenatální genetická vyšetření ve FN Brno v roce 2013. *Nemocniční listy FN Brno*, XV(2), 8.

Gancz, D. W., Cunha, M. T., Leone, C., Rodrigues, J. C., & Adde, F. V. (2018). Quality of life amongst adolescents and young adults with cystic fibrosis: correlations with clinical outcomes. *Clinics*, 2018(73), 427. <https://doi.org/10.6061/clinics/2017/e427>

Gee, L., Abbott, J., Conway, S. P., Etherington, C., & Webb, A. K. (2003). Quality of life in cystic fibrosis: the impact of gender, general health perceptions and disease severity. *Journal of cystic fibrosis : official journal of the European Cystic Fibrosis Society*, 2(4), 206–213. [https://doi.org/10.1016/S1569-1993\(03\)00093-6](https://doi.org/10.1016/S1569-1993(03)00093-6)

Gill, T. M., & Feinstein, A. R. (1994). A critical appraisal of the quality of quality-of-life measurements. *JAMA*, 272(8), 619–626.

Goldbeck, L., Fidika, A., Herle, M., & Quittner, A. L. (2014). Psychological interventions for individuals with cystic fibrosis and their families. *The Cochrane database of systematic reviews*, 2014(6), CD003148. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD003148.pub3>

Goldbeck, L., Zerrer, S., & Schmitz, T. G. (2007). Monitoring quality of life in outpatients with cystic fibrosis: feasibility and longitudinal results. *Journal of cystic fibrosis : official journal of the European Cystic Fibrosis Society*, 6(3), 171–178. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2006.06.005>

- González, G. M. C., Herrera, B. S., Díaz, L. C. (2013). Chronic disease and sexuality. *Investigación y Educación en Enfermería*, 31(2), 295-304. Retrieved July 06, 2021, from http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120-53072013000200016&lng=en&tlng=en
- Gore, F. M., Bloem, P. J., Patton, G. C., Ferguson, J., Joseph, V., Coffey, C., Sawyer, S. M., & Mathers, C. D. (2011). Global burden of disease in young people aged 10-24 years: a systematic analysis. *Lancet (London, England)*, 377(9783), 2093–2102. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(11\)60512-6](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(11)60512-6)
- Groeneveld, I. F., Sosa, E. S., Pérez, M., Fiuza-Luces, C., Gonzalez-Saiz, L., Gallardo, C., López-Mojares, L. M., Ruiz, J. R., & Lucia, A. (2012). Health-related quality of life of Spanish children with cystic fibrosis. *Quality of life research : an international journal of quality of life aspects of treatment, care and rehabilitation*, 21(10), 1837–1845. <https://doi.org/10.1007/s11136-011-0100-8>
- Gurková, E. (2011). *Hodnocení kvality života pro klinickou praxi a ošetrovatelský výzkum*. Grada.
- Gurková, E. (2017). *Nemocný a chronické onemocnění: edukace, motivace a opora pacienta*. Grada Publishing.
- Gyi, K. M. & Hodson, M. (2015). Other cystic fibrosis-related disease. In Bush, A., Bilton, D., & Hodson, M. (Eds.), *Hodson and Geddes' Cystic Fibrosis* (4th ed.) (s. 372–385). CRC Press.
- Hains A.A., Davies W.H., Quintero D., Biller J.A. (2009) Cystic Fibrosis in Adolescents. In: O'Donohue W. (eds) *Behavioral Approaches to Chronic Disease in Adolescence*. Springer, New York, NY. https://doi.org/10.1007/978-0-387-87687-0_17
- Haas B. K. (1999). A multidisciplinary concept analysis of quality of life. *Western journal of nursing research*, 21(6), 728–742. <https://doi.org/10.1177/01939459922044153>

Harris, R. E. (2019). *Epidemiology of Chronic Disease: Global Perspectives: Global Perspectives* (2nd ed.). Jones & Bartlett Learning.

Harrop M. (2007). Psychosocial impact of cystic fibrosis in adolescence. *Paediatric nursing*, 19(10), 41–45. <https://doi.org/10.7748/paed2007.12.19.10.41.c6432>

Havermans, T., Colpaert, K., & Dupont, L. J. (2008). Quality of life in patients with Cystic Fibrosis: association with anxiety and depression. *Journal of cystic fibrosis : official journal of the European Cystic Fibrosis Society*, 7(6), 581–584. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2008.05.010>

Havermans, T., Vreys, M., Proesmans, M., & De Boeck, C. (2006). Assessment of agreement between parents and children on health-related quality of life in children with cystic fibrosis. *Child: care, health and development*, 32(1), 1–7. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2214.2006.00564.x>

Heath S. (2018) Youth Research Traditions. In: Levesque R.J.R. (eds) *Encyclopedia of Adolescence*. Springer, Cham. (pp. 4147 - 4151) https://doi.org/10.1007/978-3-319-33228-4_302

Heath, G., Farre, A., & Shaw, K. (2017). Parenting a child with chronic illness as they transition into adulthood: A systematic review and thematic synthesis of parents' experiences. *Patient education and counseling*, 100(1), 76–92. <https://doi.org/10.1016/j.pec.2016.08.011>

Heath, S. (2018). Youth research traditions. In R. J. R. Levesque (Ed.), *Encyclopedia of adolescence* (pp. 4147–4151). New York: Springer.

Hegarty, M., Macdonald, J., Watter, P., & Wilson, C. (2009). Quality of life in young people with cystic fibrosis: effects of hospitalization, age and gender, and differences in parent/child perceptions. *Child: care, health and development*, 35(4), 462–468. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2214.2008.00900.x>

Helgeson, V. S., Jakubiak, B., Van Vleet, M., & Zajdel, M. (2018). Communal Coping and Adjustment to Chronic Illness: Theory Update and Evidence. *Personality and social*

psychology review : an official journal of the Society for Personality and Social Psychology, Inc, 22(2), 170–195. <https://doi.org/10.1177/1088868317735767>

Helgeson, V. S., Lopez, L. C., & Kamarck, T. (2009). Peer relationships and diabetes: retrospective and ecological momentary assessment approaches. *Health psychology : official journal of the Division of Health Psychology, American Psychological Association*, 28(3), 273–282. <https://doi.org/10.1037/a0013784>

Helgeson, V. S., Palladino, D. K., Reynolds, K. A., Becker, D., Escobar, O., & Siminerio, L. (2014). Early adolescent relationship predictors of emerging adult outcomes: youth with and without type 1 diabetes. *Annals of behavioral medicine : a publication of the Society of Behavioral Medicine*, 47(3), 270–279. <https://doi.org/10.1007/s12160-013-9552-0>

Henney, K., Murray, S., Irving, S. & Balfour-Lynn, I. (2016). Professional led parent support groups in cystic fibrosis. *Journal of cystic fibrosis* 15(1), s104-105. [https://doi.org/10.1016/S1569-1993\(16\)30449-0](https://doi.org/10.1016/S1569-1993(16)30449-0)

Henry, B., Aussage, P., Grosskopf, C., & Goehrs, J. M. (2003). Development of the Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ) for assessing quality of life in pediatric and adult patients. *Quality of life research : an international journal of quality of life aspects of treatment, care and rehabilitation*, 12(1), 63–76. <https://doi.org/10.1023/a:1022037320039>

Heřmanová, E. (2012). Koncepty, teorie a měření kvality života. Sociologické nakladatelství.

Hirche, T. O., Bradley, J., d'Alquen, D., De Boeck, K., Dembski, B., Elborn, J. S., Gleiber, W., Lais, C., Malfroot, A., Wagner, T. O., & European Centres of Reference Network for Cystic Fibrosis (ECORN-CF) Study Group (2010). Travelling with cystic fibrosis: recommendations for patients and care team members. *Journal of cystic fibrosis : official journal of the European Cystic Fibrosis Society*, 9(6), 385–399. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2010.08.013>

Hnilicová, H. (2005). Kvalita života a její význam pro medicínu a zdravotnictví. In Payne, J. (Ed.), *Kvalita života a zdraví*. (s.205-216). Triton.

Hodková, P. (2007). *Psychologické aspekty chronického onemocnění cystická fibróza – coping*. Nepublikovaná diplomová práce, Univerzita Karlova, ČR. Digitální repozitář Univerzity Karlovy. <https://dspace.cuni.cz/handle/20.500.11956/12021>

Hodson, M. & Bush, A. (2015). Respiratory disease: Noninfectious complications. In Bush, A., Bilton, D., & Hodson, M. (Eds.), *Hodson and Geddes' Cystic Fibrosis* (4th ed.) (s. 236–260). CRC Press.

Hogenová, A. (2002). *Kvalita života a tělesnost*. Karolinum.

Hoyt, M. A., & Stanton, A. L. (2018). *Adjustment to chronic illness*. In T. A. Revenson & R. A. R. Gurung (Eds.), *Handbook of health psychology* (3rd ed.). Routledge.
https://theses.cz/id/nfjpoy/Matejikova_Jana_Kvalita_zivota_deti_s_CF.pdf?info

Mladovsky, P., Allin, S., Masseria, C., Hernández-Quevedo, C., McDaid, D. & Mossialos, E. (2009). *Health in the European union: Trends and analysis*. WHO.
https://www.euro.who.int/_data/assets/pdf_file/0003/98391/E93348.pdf

Huebner A.J. (2009) An Introduction to Adolescent Development. In: O'Donohue W. (eds) *Behavioral Approaches to Chronic Disease in Adolescence*. Springer, New York, NY.
https://doi.org/10.1007/978-0-387-87687-0_2

Chrastina J, Ivanová K, Žiaková K, Schwetzová D, Vránová V (2011). Chronická nemoc, její definování a chápání pohledem nemocného a rodinných příslušníků. In Čáp J, Žiaková K (eds.): *Teória, výskuma vzdelavanie v ošetrovatel'stve*. Martin: Jeseniova lekárska fakulta, s. 112-127.

Christensen D. The health change trajectory model: an integrated model of health change. *ANS Advances in nursing science*. 2015 Jan - Mar; 38 (1) : 55 - 67.
<https://doi.org/10.1097/ANS.0000000000000061>

Christian, B. & D'Auria, J. (1997). The child's eye: memories of growing up with cystic fibrosis. *Journal of Pediatric Nursing*, 12(1), 3–12.

Jamieson, N., Fitzgerald, D., Singh-Grewal, D., Hanson, C. S., Craig, J. C., & Tong, A. (2014). Children's experiences of cystic fibrosis: a systematic review of qualitative studies. *Pediatrics*, 133(6), 1683–1697. <https://doi.org/10.1542/peds.2014-0009>

Jin, M., An, Q., & Wang, L. (2017). Chronic conditions in adolescents. *Experimental and therapeutic medicine*, 14(1), 478–482. <https://doi.org/10.3892/etm.2017.4526>

Kallová, N. (2019). Je meranie nutnosťou pri poznávaní kvality života? In Kačmárová, M. (Ed.). *Kvalita života 2019: Interdisciplinarita ako bohatstvo poznania založené na rozmanitosti*. s. 212 - 221. Prešovská univerzita v Prešove.

Kalová, H., Petr, P., Soukupová, A. & Vondrouš, P. (2005). *Kvalita života u chronických onemocnění ve světle novějších modelů zdraví a nemoci*. Klin Farmakol Farm, 2005(19), 165 – 168.

Kalová, H., Vurm, V., Petr, P. & Dolista, J. (2004). *Dotazník TNO-AZL (TAPQOL) pro zjišťování kvality života dětí předškolního věku*. Kontakt, 6(1), 1 – 8.

Kazak, A. E., Rourke, M. T., & Crump, T. A. (2003). Families and other systems in pediatric psychology. In M. C. Roberts (Ed.), *Handbook of pediatric psychology* (3rd ed., pp. 159–175). New York: Guilford Press.

Kazak, A. E., Schneider, S., & Kassam-Adams, N. (2009). Pediatric medical traumatic stress. In M. C. Roberts & R. G. Steele (Eds.), *Handbook of pediatric psychology* (pp. 205–215). The Guilford Press.

Kirkpatrick, K. M. (2020). Adolescents With Chronic Medical Conditions and High School Completion: The Importance of Perceived School Belonging. *Continuity in Education*, 1(1), 50–63. DOI: <https://doi.org/10.5334/cie.5>

Klijn, P. H., van Stel, H. F., Quittner, A. L., van der Net, J., Doeleman, W., van der Schans, C. P., & van der Ent, C. K. (2004). Validation of the Dutch cystic fibrosis questionnaire (CFQ) in

adolescents and adults. *Journal of cystic fibrosis : official journal of the European Cystic Fibrosis Society*, 3(1), 29–36. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2003.12.006>

Kociánová, J. (2017). Spirometrie – základní vyšetření funkce plic. *Vnitřní lékařství*, 63(11), 889-894.

Křivohlavý, J. (2002). *Psychologie nemoci*. Vyd. 1. Grada Pub.

Křivohlavý, J. (2004). Kvalita života. In Hnilicová, H. (Ed.) *Kvalita života: Sborník příspěvků z konference, konané dne 25.10.2004 v Třeboni*. s. 9 - 20. Institut zdravotní politiky a ekonomiky.

Kyngäs, H., Duffy, M. E., & Kroll, T. (2000). Conceptual analysis of compliance. *Journal of clinical nursing*, 9(1), 5–12. <https://doi.org/10.1046/j.1365-2702.2000.00309.x>

Laborde-Castérot, H., Donnay, C., Chapron, J., Burgel, P. R., Kanaan, R., Honoré, I., Dusser, D., Choudat, D., & Hubert, D. (2012). Employment and work disability in adults with cystic fibrosis. *Journal of cystic fibrosis : official journal of the European Cystic Fibrosis Society*, 11(2), 137–143. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2011.10.008>

Langmeier, J. & Krejčířová, D. (2000). *Vývojová psychologie*. II. vydání. Grada.

LeBlanc LA, Goldsmith T, Patel DR. Behavioral aspects of chronic illness in children and adolescents. *Pediatr Clin North Am*. 2003 Aug;50(4):859-78. [https://doi.org/10.1016/s0031-3955\(03\)00072-5](https://doi.org/10.1016/s0031-3955(03)00072-5)

Livneh, H., & Martz, E. (2012). Adjustment to chronic illness and disabilities: Theoretical perspectives, empirical findings, and unresolved issues. In P. Kennedy (Ed.), *The Oxford handbook of rehabilitation psychology* (pp. 47–87). Oxford University Press. <https://doi.org/10.1093/oxfordhb/9780199733989.013.0004>

Louis-Jacques, J., & Samples, C. (2011). Caring for teens with chronic illness: risky business?. *Current opinion in pediatrics*, 23(4), 367–372. <https://doi.org/10.1097/MOP.0b013e3283481101>

Macek, P. (2003). *Adolescence*. Portál.

Mareš, J. (2006). Problémy s pojetím pojmu kvalita života a s jeho definováním. In Mareš, J. *Kvalita života u dětí a dospívajících*. MSD.

Mareš, J. (2008). Struktura proměnných používaných pro zkoumání kvality života u dětí. In Mareš, J. a kol. *Kvalita života u dětí a dospívajících III*. MSD

Mareš, J. (2010). Kvalita života žáků a škola. *Pedagogika* 1(1). s. 47 - 71

Mareš, J., & Vachková, E. (2009). *Pacientovo pojetí nemoci I*. MSD.

Matějček, Z. (2001). *Psychologie nemocných a zdravotně postižených dětí* (3. přeprac. vyd.). H & H.

Matějčíková, J. (2012). Kvalita života dětí s cystickou fibrózou. [Bakalářská práce, Univerzita Palackého v Olomouci]. Theses.cz.

McClain, M. R., Klingensmith, G. J., Anderson, B., Berget, C., Cain, C., Shea, J., Campbell, K., Pyle, L., & Raymond, J. K. (2018). Team Clinic: Group Approach to Care of Early Adolescents With Type 1 Diabetes. *Diabetes spectrum : a publication of the American Diabetes Association*, 31(3), 273–278. <https://doi.org/10.2337/ds17-0063>

McCormick, J., Mehta, G., Olesen, H. V., Viviani, L., Macek, M., & Mehta, A. (2010). Comparative demographics of the European cystic fibrosis population: a cross-sectional database analysis. *The Lancet*, 375(9719), 1007–1013. [https://doi.org/10.1016/s0140-6736\(09\)62161-9](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(09)62161-9)

McCubbin, M., McCubbin, H., Mischler, E., Svavarsdottir, E. (2001) Family relations. In: *Psychosocial Aspects of Cystic Fibrosis*, 1st edn. (pp. 211–237). Arnold.

McGlothlin, A. E., & Lewis, R. J. (2014). Minimal clinically important difference: defining what really matters to patients. *JAMA*, 312(13), 1342–1343. <https://doi.org/10.1001/jama.2014.13128>

Miauton, L., Narring, F. & Michaud, PA. Chronic illness, life style and emotional health in adolescence: results of a cross-sectional survey on the health of 15-20-year-olds in Switzerland. *Eur J Pediatr* 162(1), 682–689 (2003). <https://doi.org/10.1007/s00431-003-1179-x>

Michaud, P., Suris, J. & Viner, R. (2007). *The adolescent with a chronic condition*. Geneva: World Health Organization. <https://apps.who.int/iris/handle/10665/43775>

Michel, G., Bisegger, C., Fuhr, D. C., Abel, T., & KIDSCREEN group (2009). Age and gender differences in health-related quality of life of children and adolescents in Europe: a multilevel analysis. *Quality of life research : an international journal of quality of life aspects of treatment, care and rehabilitation*, 18(9), 1147–1157. <https://doi.org/10.1007/s11136-009-9538-3>

Michelsen, S. I., Due, P., Andersen, A. (2018). School and education in children and adolescents with chronic conditions. *European Journal of Public Health*, 28(4), –. <https://doi.org/10.1093/eurpub/cky214.225>

Modi, A. C., Lim, C. S., Driscoll, K. A., Piazza-Waggoner, C., Quittner, A. L., & Wooldridge, J. (2010). Changes in pediatric health-related quality of life in cystic fibrosis after IV antibiotic treatment for pulmonary exacerbations. *Journal of clinical psychology in medical settings*, 17(1), 49–55. <https://doi.org/10.1007/s10880-009-9179-2>

Möller, P., Smith, R. & Petr, P. (2015). *The SF-36 questionnaire: a tool to assess health-related quality of life*. Jihočeská univerzita v Českých Budějovicích: Zdravotně sociální fakulta [online]. Přístup dne 23.07.2015 z http://www.zsf.jcu.cz/Members/ppetr/Informace/elektronicke-studijni-texty/texty_KZ05/12DotaznikSF36.doc/view

Moons, P., Budts, W., & De Geest, S. (2006). Critique on the conceptualisation of quality of life: a review and evaluation of different conceptual approaches. *International journal of nursing studies*, 43(7), 891–901. <https://doi.org/10.1016/j.ijnurstu.2006.03.015>

Nagyová, I., Štěpánková, K. & Karabová, Z. (2008). Meranie kvality života ľudí s chronickou chorobou. *CF Plus*, 2008(1), 68–74. <https://cfasociacia.files.wordpress.com/2008/03/slovenska-cf-konferencia-zbornik-prednasok.pdf>

Němec, F., Chaloupka, R. Krbec, M. & Messner, P. (2009). *Hodnocení kvality života pacientů s degenerativním onemocněním bederní páteře*. Acta Chirurgiae Orthopaedicae et Traumatologiae Čechosl, 76(1), 20 – 25.

O'Donohue W., Tolle L.W. (2009) Introduction. In: O'Donohue W. (eds) Behavioral Approaches to Chronic Disease in Adolescence. Springer, New York, NY. https://doi.org/10.1007/978-0-387-87687-0_1

Olveira, G., Olveira, C., Gaspar, I., Cruz, I., Dorado, A., Pérez-Ruiz, E., Porras, N., & Soriguer, F. (2010). Validación de la versión española del cuestionario revisado de calidad de vida para fibrosis quística en adolescentes y adultos (CFQR 14+ Spain) [Validation of the Spanish version of the Revised Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire in adolescents and adults (CFQR 14+ Spain)]. *Archivos de bronconeumologia*, 46(4), 165–175. <https://doi.org/10.1016/j.arbres.2010.01.006>

Patton, G. C., Coffey, C., Sawyer, S. M., Viner, R. M., Haller, D. M., Bose, K., Vos, T., Ferguson, J., & Mathers, C. D. (2009). Global patterns of mortality in young people: a systematic analysis of population health data. *Lancet (London, England)*, 374(9693), 881–892. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(09\)60741-8](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(09)60741-8)

Pellegrino, R., Viegi, G., Brusasco, V., Crapo, R. O., Burgos, F., Casaburi, R., Coates, A., van der Grinten, C. P., Gustafsson, P., Hankinson, J., Jensen, R., Johnson, D. C., MacIntyre, N., McKay, R., Miller, M. R., Navajas, D., Pedersen, O. F., & Wanger, J. (2005). Interpretative strategies for lung function tests. *The European respiratory journal*, 26(5), 948–968. <https://doi.org/10.1183/09031936.05.00035205>

- Pfeffer, P. E., Pfeffer, J. M., & Hodson, M. E. (2003). The psychosocial and psychiatric side of cystic fibrosis in adolescents and adults. *Journal of cystic fibrosis : official journal of the European Cystic Fibrosis Society*, 2(2), 61–68. [https://doi.org/10.1016/S1569-1993\(03\)00020-1](https://doi.org/10.1016/S1569-1993(03)00020-1)
- Phoon, C. K. L. (2020, 24. září). *The origins of pediatrics as a clinical and academic specialty in the United States*. Hektoen International. <https://hekint.org/2018/03/15/origins-pediatrics-clinical-academic-specialty-united-states/>
- Pietrangelo, A. (2020, 4. srpna). *Cystic Fibrosis by the Numbers: Facts, Statistics, and You*. Healthline. <https://www.healthline.com/health/cystic-fibrosis-facts>
- Pizzignacco, T. M., & de Lima, R. A. (2006). Socialization of children and adolescents with cystic fibrosis: Support for nursing care. *Revista latino-americana de enfermagem*, 14(4), 569–577. <https://doi.org/10.1590/s0104-11692006000400015>
- Pizzignacco, T. M., de Mello, D. F., & de Lima, R. A. (2010). Stigma and cystic fibrosis. *Revista latino-americana de enfermagem*, 18(1), 139–142. <https://doi.org/10.1590/s0104-11692010000100021>
- Post M. W. (2014). Definitions of quality of life: what has happened and how to move on. *Topics in spinal cord injury rehabilitation*, 20(3), 167–180. <https://doi.org/10.1310/sci2003-167>
- Power, T. J. (2006). Collaborative Practices for Managing Children's Chronic Health Needs. In L. Phelps (Ed.), *Chronic health-related disorders in children: Collaborative medical and psychoeducational interventions* (pp. 7–23). American Psychological Association. <https://doi.org/10.1037/11435-001>
- Prutkin, J. M. & Feinstein, A.R. (2002). *A History of Quality of Life Measurements*. [Thesis, Yale university]. Yale medicine digital Library. <https://elischolar.library.yale.edu/ymtdl/424>
- Quittner AL, Modi AC, Watrous M, Messer MA. (2003). Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised (CFQ-R): A User's Manual. 2nd ed. Coral Gables, FL, University of Miami.

- Quittner, A. L., Buu, A., Messer, M. A., Modi, A. C., & Watrous, M. (2005). Development and validation of The Cystic Fibrosis Questionnaire in the United States: a health-related quality-of-life measure for cystic fibrosis. *Chest*, 128(4), 2347–2354. <https://doi.org/10.1378/chest.128.4.2347>
- Quittner, A. L., Sawicki, G. S., McMullen, A., Rasouliyan, L., Pasta, D. J., Yegin, A., & Konstan, M. W. (2012). Erratum to: Psychometric evaluation of the Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised in a national, US sample. *Quality of life research : an international journal of quality of life aspects of treatment, care and rehabilitation*, 21(7), 1279–1290. <https://doi.org/10.1007/s11136-011-0091-5>
- Quittner, A.L., Romero, S.L., Kimberg, C.I., Blackwell, L.S. & Cruz, I. (2011). Chronic Illness. In Brown, B. B., & Prinstein, M. J. (2011). *Encyclopedia of Adolescence* (1st ed.) (s. 91-99). Academic Press. <https://doi.org/10.1016/B978-0-12-373951-3.00105-8>
- Rangel, M.A., Ferraz, C., Vaz, L.G. (2017). Evaluation of the physical, emotional and social burden of the caregiver of the child with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, 16(1), s. 11. [https://doi.org/10.1016/S1569-1993\(17\)30192-3](https://doi.org/10.1016/S1569-1993(17)30192-3)
- Reiss, J. G., Gibson, R. W. & Walker, L. R. (2005). Health care transition: youth, family, and provider perspectives. *Pediatrics*, 115(1), s. 112-120. <https://doi.org/10.1542/peds.2004-1321>
- Rieder, J., Alderman, E. M., & Cohen, M. I. (2005). Adolescent medicine: emergence of a new specialty. *The virtual mentor : VM*, 7(3), virtualmentor.2005.7.3.msoc1-0503. <https://doi.org/10.1001/virtualmentor.2005.7.3.msoc1-0503>
- Ritchie, H., & Roser, M. (2018, February 14). *Causes of Death*. Our World in Data. <https://ourworldindata.org/causes-of-death>
- Ronan, N. J., Elborn, J. S., & Plant, B. J. (2017). Current and emerging comorbidities in cystic fibrosis. *Presse medicale*, 46(6), 125–138. <https://doi.org/10.1016/j.lpm.2017.05.011>
- Rosling, O., Rosling, O., & Rönnlundová, A. R. (2018). *Faktomluva*. Van Haren Publishing.

Salmela-Aro, K. (2011). Stages of Adolescence. In B. B. Brown, & M. J. Prinstein (Eds.), *Encyclopedia of Adolescence* (pp. 360-368). Academic press. <https://doi.org/10.1016/B978-0-12-373951-3.00043-0>

Santana, N. N., Chaves, C. R. M. de M., Gonçalves, C. P., & Gomes Junior, S. C. D. S. (2020). Factors associated to quality of life in children and adolescents with cystic fibrosis. *Revista Paulista de Pediatria : Orgao Oficial Da Sociedade de Pediatria de Sao Paulo*, 38(2). <https://doi.org/10.1590/1984-0462/2020/38/2018397>

Santosa, A. (2015). *Where are the world's disease patterns heading? The challenges of epidemiological transition*. Department of Public Health and Clinical Medicine Epidemiology and Global Health Umeå University.

Sawicki, G. S., Rasouliyan, L., McMullen, A. H., Wagener, J. S., McColley, S. A., Pasta, D. J., & Quittner, A. L. (2011). Longitudinal assessment of health-related quality of life in an observational cohort of patients with cystic fibrosis. *Pediatric pulmonology*, 46(1), 36–44. <https://doi.org/10.1002/ppul.21325>

Sawyer, S. & Patton, G. (neuvedeno). Definitions of adolescence. Coursera. <https://www.coursera.org/lecture/youth-health/1-3-definitions-of-adolescence-vePAg>

Sawyer, S. (2021, 7. červenec). *Re-thinking our definition of adolescence*. The University of Melbourne. <https://pursuit.unimelb.edu.au/articles/re-thinking-our-definition-of-adolescence>

Sawyer, S. M., Azzopardi, P. S., Wickremarathne, D., & Patton, G. C. (2018). The age of adolescence. *The Lancet. Child & adolescent health*, 2(3), 223–228. [https://doi.org/10.1016/S2352-4642\(18\)30022-1](https://doi.org/10.1016/S2352-4642(18)30022-1)

Shaw, S. R., Glaser, S. E., Stern, M., Sferdenschi, C., & McCabe, P. C. (2010, March). Responding to students' chronic illness. *Principal Leadership* 10(7). 12–16.

Schaefer, M. R., & Kavookjian, J. (2017). The impact of motivational interviewing on adherence and symptom severity in adolescents and young adults with chronic illness:

A systematic review. *Patient education and counseling*, 100(12), 2190–2199.
<https://doi.org/10.1016/j.pec.2017.05.037>

Skalická, V. (2014). Terapeutické trendy cystické fibrózy. *Pediatric pro Praxi*, 15(6), 340–343.

Smith, B. A., Modi, A. C., Quittner, A. L., & Wood, B. L. (2010). Depressive symptoms in children with cystic fibrosis and parents and its effects on adherence to airway clearance. *Pediatric pulmonology*, 45(8), 756–763. <https://doi.org/10.1002/ppul.21238>

Solé, A., Oliveira, C., Pérez, I., Hervás, D., Valentine, V., Baca Yopez, A. N., Oliveira, G., & Quittner, A. L. (2018). Development and electronic validation of the revised Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ-R Teen/Adult): New tool for monitoring psychosocial health in CF. *Journal of cystic fibrosis : official journal of the European Cystic Fibrosis Society*, 17(5), 672–679. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2017.10.015>

Staab, D., Wenninger, K., Gebert, N., Rupprath, K., Bisson, S., Trettin, M., Paul, K. D., Keller, K. M., & Wahn, U. (1998). Quality of life in patients with cystic fibrosis and their parents: what is important besides disease severity?. *Thorax*, 53(9), 727–731.
<https://doi.org/10.1136/thx.53.9.727>

Suris, J., Michaud, P. & Viner, R. (2004). *The adolescent with a chronic condition. Part 1: developmental issues*. *Archives of Disease in Childhood*, 89(10), 938–942.

Šmídová, K., Chladová, H. & Tesařová, T. (2009). *Průručka pro učitele dětí nemocných cystickou fibrózou*. Klub CF. <https://klubcf.cz/wp-content/uploads/2020/12/Pr%C3%9Ci%C3%81ruc%C3%8Cka-pro-uc%C3%8Citele-de%C3%8Cti%C3%81-s-CF.pdf>

Taillefer, M. C., Dupuis, G., Roberge, M. A. & LeMay, S. (2003). Health-Related Quality of Life Models: Systematic Review of the Literature. *Social Indicators Research* 2003(64), 293–323. <https://doi.org/10.1023/A:1024740307643>

Tanner J.L. (2018) Emerging Adulthood. In: Levesque R.J.R. (eds) *Encyclopedia of Adolescence*. Springer, Cham. https://doi.org/10.1007/978-3-319-33228-4_257

Tanner, J. L. (2018). Emerging adulthood. In R. J. R. Levesque (Ed.), *Encyclopedia of adolescence* (pp. 1149–1157). New York: Springer.

Targett, K., Bourke, S., Nash, E., Murphy, E., Ayres, J., & Devereux, G. (2014). Employment in adults with cystic fibrosis. *Occupational medicine (Oxford, England)*, 64(2), 87–94. <https://doi.org/10.1093/occmed/kqt140>

Taylor, R., Gibson, F. & Franck, L. (2008a). A concept analysis of health-related quality of life in young people with chronic illness. *Journal of Clinical Nursing*, 17(14), 1823 – 1834.

Taylor, R., Gibson, F. & Franck, L. (2008b). The experience of living with a chronic illness during adolescence: a critical review of the literature. *Journal of Clinical Nursing*, 17(23), 3083 – 3092. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2702.2008.02629.x>

The WHOQOL group. The World Health Organization Quality of Life Assessment (WHOQOL): measuring quality of life; 1997. WHO. http://www.who.int/mental_health/media/68.pdf

Thorová, K. (2015). *Vývojová psychologie: proměny lidské psychiky od početí po smrt*. Portál.

Thorpe-Beeston, G. J. & Madge, S. (2015). Sexual and reproductive issues. In Bush, A., Bilton, D., & Hodson, M. (Eds.), *Hodson and Geddes' Cystic Fibrosis* (4th ed.) (s. 386 - 398). CRC Press.

Tibosch, M.M., Sintnicolaas, C.J., Peters, J.B. *et al.* (2011). How about your peers? Cystic fibrosis questionnaire data from healthy children and adolescents. *BMC pediatrics* 11(86). <https://doi.org/10.1186/1471-2431-11-86>

Timmermann, C. (2011). Chronic Illness and Disease History. In *The Oxford Handbook of the History of Medicine*. Oxford University Press. <https://doi.org/10.1093/oxfordhb/9780199546497.013.0022>

Úmluva o právech dítěte a související dokumenty. (2016). Ministerstvo práce a sociálních věcí ČR. <https://www.vlada.cz/assets/ppov/rlp/vybory/pro-prava-ditete/Preklady-dokumentu-OSN.pdf>

Unicef (2019a) <https://data.unicef.org/topic/adolescents/demographics/> October 2019

Unicef (2019b) <https://data.unicef.org/topic/adolescents/overview/> October 2019

Vágnerová, M. (2000). *Psychopatologie pro pomáhající profese: variabilita a patologie lidské psychiky*. Vyd. 2. Praha: Portál.

Vágnerová, M. *Vývojová psychologie: dětství a dospívání*. Vydání druhé, doplněné a přepracované. Praha: Karolinum, 2012. ISBN 978-80-246-2153-1.

Vávrová, A. (2011). *Partnerské vztahy vysokoškoláků*. [Diplomová práce, Masarykova univerzita]. Archive of Thesis/Dissertation. <https://is.muni.cz/th/igbau/DP.pdf>

Vávrová, V. (2014). Nejčastější vzácná onemocnění: Cystická fibróza. In Kubáčková, K. (Ed.). *Vzácná onemocnění: v kostce*. Mladá fronta.

Vávrová, V., & Bartošová, J. (2009). *Cystická fibróza: příručka pro nemocné a jejich rodiče* (2., dopl. vyd). Professional Publishing.

Veenhoven, R. (2000). The four qualities of life: Ordering concepts and measures of the good life. *Journal of Happiness Studies: An Interdisciplinary Forum on Subjective Well-Being*, 1(1), 1–39. <https://doi.org/10.1023/A:1010072010360>

Wahl, A. K., Rustøen, T., Hanestad, B. R., Gjengedal, E., & Moum, T. (2005). Living with cystic fibrosis: impact on global quality of life. *Heart & lung : the journal of critical care*, 34(5), 324–331. <https://doi.org/10.1016/j.hrtlng.2004.11.002>

Wallander, J. L., Thompson, R. J., Jr., & Alriksson-Schmidt, A. (2003). Psychosocial Adjustment of Children with Chronic Physical Conditions. In M. C. Roberts (Ed.), *Handbook of pediatric psychology* (pp. 141–158). The Guilford Press.

Wallander, J. L., & Koot, H. M. (2016). Quality of life in children: A critical examination of concepts, approaches, issues, and future directions. *Clinical psychology review*, 45, 131–143. <https://doi.org/10.1016/j.cpr.2015.11.007>

Wallis, C. & Simmonds, N. J. (2016). Diagnosis of the symptomatic patient. In: Bush, A., Bilton, D. & Hodson, M. (eds). *Hodson and Geddes' cystic fibrosis*. 4th ed. (p. 141-154). CRC Press.

Ware, J.E., Snow, K.K., Kosinski, M. (1993). *SF36 Health Survey: Manual and Interpretation Guide*. QualityMetric Incorporated. https://www.researchgate.net/publication/247503121_SF36_Health_Survey_Manual_and_Interpretation_Guide

Warner D.E., Hauser S.T. (2009) Unique Considerations when Treating Adolescents with Chronic Illness. In: O'Donohue W. (eds) *Behavioral Approaches to Chronic Disease in Adolescence*. Springer, New York, NY. https://doi.org/10.1007/978-0-387-87687-0_3

Weisz, G. (2014). *Chronic Disease in the Twentieth Century: A History* (1st ed.). Johns Hopkins University Press.

Westerman, M. J., Hak, T., Sprangers, M. A., Groen, H. J., van der Wal, G., & The, A. M. (2008). Listen to their answers! Response behaviour in the measurement of physical and role functioning. *Quality of life research : an international journal of quality of life aspects of treatment, care and rehabilitation*, 17(4), 549–558. <https://doi.org/10.1007/s11136-008-9333-6>

Wettergren, L., Hedlund Lindberg, M., Kettis, Å., Glimelius, B., & Ring, L. (2014). Comparison of two instruments for measurement of quality of life in clinical practice: a qualitative study. *BMC medical research methodology*, 14, 115. <https://doi.org/10.1186/1471-2288-14-115>

White, T., Miller, J., Smith, G. L., & McMahon, W. M. (2009). Adherence and psychopathology in children and adolescents with cystic fibrosis. *European child & adolescent psychiatry*, 18(2), 96–104. <https://doi.org/10.1007/s00787-008-0709-5>

Wolter, J. M., Bowler, S. D., Nolan, P. J., & McCormack, J. G. (1997). Home intravenous therapy in cystic fibrosis: a prospective randomized trial examining clinical, quality of life and cost aspects. *The European respiratory journal*, 10(4), 896–900. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9150331/>

Yeo, M., & Sawyer, S. (2005). Chronic illness and disability. *BMJ (Clinical research ed.)*, 330(7493), 721–723. <https://doi.org/10.1136/bmj.330.7493.721>

Young people. (n.d.). The Merriam-Webster.Com Dictionary. Retrieved June 27, 2021, from <https://www.merriam-webster.com/dictionary/young%20people>

Yu, E. & Sharma, S. (2021, 7. květen). *Cystic Fibrosis*. StatPearls Publishing. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK493206/>

Zheng, S., He, A., Yu, Y. et al. Research trends and hotspots of health-related quality of life: a bibliometric analysis from 2000 to 2019. *Health Qual Life Outcomes* 19, 130 (2021). <https://doi.org/10.1186/s12955-021-01767-z>

Ziaian, T., Sawyer, M. G., Reynolds, K. E., Carbone, J. A., Clark, J. J., Baghurst, P. A., Couper, J. J., Kennedy, D., Martin, A. J., Staugas, R. E., & French, D. J. (2006). Treatment burden and health-related quality of life of children with diabetes, cystic fibrosis and asthma. *Journal of paediatrics and child health*, 42(10), 596–600. <https://doi.org/10.1111/j.1440-1754.2006.00943.x>

Zubrzycka, R. (2016). Social support for parents of children and adolescents with cystic fibrosis. *Journal of cystic fibrosis*, 15(1), 104-105. [https://doi.org/10.1016/S1569-1993\(16\)30448-9](https://doi.org/10.1016/S1569-1993(16)30448-9)